

THESIS

MUNICH

1967

ÜBER EINEN FALL VON
EPIGNATHIE, VERBUNDEN MIT EINER MISS-
BILDUNG DES OBER- UND UNTERKIEFERS

REINER  HAUCK
MÜNCHEN

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF. 94306

1 9 6 7



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153305_0119

Aus der chirurgischen und orthopädischen Abteilung
der Universitätskinderklinik München
(Leiter: Prof. Dr. med. Oborniedermayr).

ÜBER EINEN FALL VON
EPIGNATHIE, VERBUNDEN MIT EINER MIß-
BILDUNG DES OBER - UND UNTERKIEFERS

INAUGURAL - DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin

verfasst und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Bayer. Ludwig - Maximilians - Universität
zu München

vorgelegt von
R E I N E R H A U C K
München

1 9 6 7

Referent: Prof. Dr. med. A. Oberniedermayr
Korreferent: Chefarzt Dr. med. H. Singer
Dekan: Prof. Dr. med. M. Kiese

Tag der mündlichen Prüfung: 18. Juli 1967

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet

INHALT

=====

	Seite
EINLEITUNG	1
BERICHT ÜBER DEN FALL	
Schwangerschafts- und Geburtsanamnese:	3
Operationsbericht	5
Zusammenfassender Bericht über den Verlauf des Krankenhausaufenthaltes	5
Beschreibung der Mißbildungen am Autositen	7
DIE GESCHWULST	
Makroskopische Beschreibung	8
Mikroskopische Beschreibung	9
DER EPIGNATHUS	
Begriffsbestimmung	12
Einteilung der verschiedenen Erscheinungs- formen	14
Einreihung des vorliegenden Falles	16
Vergleichbare Fälle aus der Weltliteratur	18
MIBILDUNGEN AM AUTOSITEN	
Übersicht von Mißbildungen bei fremden Fällen	20
Mit dem eigenen Fall vergleichbare Miß- bildungen	22
Embryonalentwicklung des Mund-Rachenraumes	23
Embryonalentwicklung bei vorliegenden Fall	24
Vergleich mit einem chirurgisch ähnlich gelagerten Fall	29
Möglichkeit der malignen Entartung	32
Geschlecht des Epignathus	33

	Seite
FORMALE GENESE DES EPIGNATHUS	
Historischer Exkurs	34
Keimesentwicklung in der für die Bildung des Epignathen wichtigen Zeit	36
Abriß von Theorien zur Entstehung des Epignathen	38
Heute anerkannte Theorie	40
KAUSALE GENESE DES EPIGNATHUS	
Einteilungsmöglichkeit der fraglichen Ursachen	42
Wirkungsmechanismus der schädigenden Agentien	45
ZUSAMMENFASSUNG	46
ABBILDUNGEN	48
LITERATURVERZEICHNIS	56

In der folgenden Arbeit wird über einen Epignathus berichtet, der mit einer gleichzeitigen Mißbildung des Ober- und Unterkiefers aufgetreten ist. Der Tumor wird in seiner Lage, Form und seinem histologischen Aufbau beschrieben. Die erfolgreich verlaufene Operation machte die zusammen mit dem Epignathus aufgetretenen Mißbildungen in vollem Umfange sichtbar. Die Frage der formalen und kausalen Genese soll, soweit dies heute möglich ist, beantwortet werden.

Bei den Epignathen handelt es sich um außergewöhnliche und entwicklungsgeschichtlich interessante und in jedem Falle aufschlußreiche Raritäten. Daher erscheint jeder einzelne Fall schon geeignet, durch genaue Untersuchungen wenigstens einen Hinweis zur Klärung noch so mancher entwicklungsgeschichtlicher Unklarheiten zu geben. Wir können hoffen, "sowohl für die Genese der Doppelbildungen als auch der Teratome und damit für eine ganze Reihe von Geschwülsten, die sich an die Teratome anschließen... durch die Epignathen näheren Aufschluß zu erhalten." (Schwalbe) Auch versetzt die Analyse einer solchen Mißbildung hinsichtlich vergleichender und menschlicher Entwicklungsgeschichte spätere Untersucher in die Lage, zu erkennen, in wieweit sich die im Experiment gewonnenen Anschauungen über Orthologie und Pathologie der Entwicklung sich bestätigen, bzw. sich auf den Menschen übertragen lassen.

Der vorliegende Epignathus gewinnt noch an Bedeutung durch seine weit über der Norm stehende Größe, sowie sein Gewicht und die Ausdifferenzierung seiner Keimblattanteile, die sich in dem mir zugänglichen Schrifttum in ähnlicher Weise nur zehnmals gefunden haben. Auch traten in vorliegendem Falle Mißbildungen im Bereich des Mundes und des Gesichtes auf. Ob ihre Entstehungsweise durch angeborene Fehlbildung oder durch mechanische Verdrängungserscheinung des Tumors zu erklären ist, soll noch einer Prüfung unterzogen werden.

Von verschiedenen Autoren haben diese kongenitalen Mißbildungen im Mundbereich auch Deutungen im Sinne einer fehlerhaften Ausdifferenzierung der Kiemenbögen erfahren. Im besonderen sei auf Arbeiten von Budde verwiesen.

Häufig treten mit dem Epignathus zusammen Spaltbildungen auf, die bei großen Parasiten sogar die Regel sind.

Für den Kliniker mag ferner interessant sein, zu beobachten und zu untersuchen, in welchem Maße sich der Epignathus und die Fehlbildungen im Bereich des Gaumens und des Kiefers auf die weitere Entwicklung des Kindes auswirken. Es ist auch der zweite Fall, bei dem ein Epignathus dieses Ausmaßes bei einem Neugeborenen entfernt wurde und das Kind den Eingriff länger als ein paar Wochen überlebt hat.

BERICHT ÜBER DEN FALL

=====

Weder in der Familie des Vaters, noch in der der Mutter ließen sich einmalig oder gehäuft aufgetretene Anomalien eruieren. Die Eltern des Kindes sind gesund und leben in geordneten Verhältnissen. Bei der Geburt des Kindes war die Mutter 25, der Vater 48 Jahre alt. Es handelte sich um eine erste Schwangerschaft und um eine erste, eheliche Geburt. Bei der Schwangerschaftsanamnese wurde besonderes Gewicht auf Begebenheiten während der ersten Wochen der Schwangerschaft gelegt, da, wie wir später sehen werden, die Mißbildung in dieser Zeit entstanden sein muß. Die Mutter kann sich an keine physische oder psychische Alteration in der fraglichen Zeit erinnern. Die Menses waren regelmäßig und während der graviditas traten keine Blutungen auf. Sie hat angeblich vor und in der Schwangerschaft keinen Alkohol zu sich genommen und nur gelegentlich geraucht, d.h. weniger als 12 Zigaretten in der Woche. Manchmal kam es zu Übelkeit, leichtem Erbrechen und vorübergehenden Schwächezuständen. Kleine Dosen eines kombinierten Vitaminpräparates besserten diese Zustände. Im zweiten Monat der Schwangerschaft wurde einmalig ein Suppositorium "Stemetil" (metil - piperazinil - propil - N - clorofenotiazina 10 mg), ein italienisches Präparat aus der Reihe der Chlorpromazinverwandten mit Piperazinsubstitution gegen die Übelkeit zugeführt. Bei mehrmals erfolgten Schwangerschaftsuntersuchungen wurde ein über die Norm vergrößerter Uterus gefunden, der Anlaß zur Vermutung einer Mehrlingsgeburt gab. Herztöne und Kindsbewegungen waren normal. Das Kind war in Beckenendlage. Wegen des Epignathus, der ein absolutes Geburtshindernis darstellte, mußte das Kind durch einen Kaiserschnitt entbunden werden. Die relative Vergrößerung

des Uterus erwies sich als Polyhydramnion, eine bemerkenswerte Vermehrung des Fruchtwassers, wie es bei Mißbildungen nicht selten angetroffen wird.

Am 15.7.1964 wurde das voll ausgetragene, mit allen Zeichen der Reife versehene Mädchen per sectionem um 3 h früh geboren. Die Länge betrug 49 cm, das Geburtsgewicht 3400 gr, wovon 800 gr auf den Tumor entfielen. Die riesige Geschwulst, die das Gesicht und die Brust des Kindes fast vollständig verdeckten, sowie die durch die Atembehinderung verursachte Cyanose veranlaßten den Geburtshelfer zur sofortigen Einweisung des Kindes in die Universitätskinderklinik München.

Die Aufnahme erfolgte um 15 h 45 des gleichen Tages bei folgendem Status praesens:

Akute Atemnot!

AZ + EZ gut, Hautturgor gut.

Nervensystem: Umklammerungsreflex auslösbar.

Respirationsorgan: obere Atemwege verlegt, Sauerstoffsperde mit dem Schlauch.

Sonst war grobklinisch kein pathologischer Befund zu erheben. Da die Geschwulst eine gleichmäßige Bedeckung mit Cutis zeigte, und sich auf Druck keine Volumensänderung ergab, auch starker Druck keine Symptome von Hirndruck hervorrief, konnte differentialdiagnostisch eine Encephalocele ausgeschlossen werden. Das Kind zeigte bei der Untersuchung des Tumors keine Schmerz-sensation, auch fehlten Fluktuation und Transparenz, die bei einem mit Flüssigkeit gefüllten Gebilde hätten auftreten müssen. Die Röntgenaufnahme ergab keinen Anhalt für eine Verbindung des knöchernen Teiles des Tumors mit dem Schädelknochen des Kindes. Die Operation zur Beseitigung der Geschwulst begann 2 Stunden später, also um 18 h. Unmittelbar nach der Einlie-

ferung, also etwa 13 Stunden nach der Geburt, erfolgte als erster Eingriff eine Tracheotomie, die die Atemnot des Kindes augenblicklich behob.

OPERATIONSBERICHT

=====

Operateur: O.A. Dr. med Heinz Singer

Intubationsnarkose

Der Tumor wird von rechts her schrittweise abgetragen. Dabei zeigt sich, daß zwei Stiele bestehen, ein sehr breiter, ca 4 - 5 cm starker Stiel, der von dem linken harten Gaumen ausgeht und ein drehrunder, überhäuteter Stiel, der von der anderen Seite entspringt. Links ist auf diese Weise der gesamte Rest des gespaltenen Gaumens mit dem Tumor verbunden, während auf der rechten Seite nur eine schmale Basis existiert. Es gelingt, den Tumor im Niveau des weit aufgedrängten Mundes abzutragen, die beiden Stiele werden dann einzeln bis auf den Gaumen abpräpariert. Während der Operation erhält das Kind 120 ccm Blut.

Die Operation wird gut überstanden. Die Narbe heilt ohne Komplikationen ab.

Die weitere Pflege des Kindes bis zum 23.5.1965, also über 10 Monate, gestaltet sich sehr schwierig, und stellt höchste Anforderungen an die Pflege. So gleich nach der Operation wird das Kind in den Inkubator gebracht. Gleichzeitig werden Antibiotika (25 mg/d Reverin) verabreicht. Nach 3 Tagen beginnt bei sorgfältiger Mundpflege die Dauersondenernährung. Der Puls beträgt zu dieser Zeit 110/min., die Atmung 55/min. Am 1.8. (nach 17 Tagen) wird der Sauerstoff auf 50 % reduziert. Die Gewichtszunahme beträgt 150 gr. Trotz des Antibiotikums zeigt das Kind Temperaturen bis 39,2 Grad. Die Trachealkanüle bildet die stärk-

ste Belastung für das Kind. Jeder Kanülenwechsel, der in Abständen von 3 - 4 Tagen erfolgen muß, läßt das Kind wiederholte Male am selben Tage blau werden und bringt es jedesmal in Lebensgefahr, die nur abgewendet werden kann, durch rasches Eingreifen und Pflege. Die Atemwege müssen durch schnelle und gründliche Schleimabsaugung freigehalten werden, die Mundschleimhaut darf nicht austrocknen. Kunstgerechte Lagerung ist erforderlich.

112 Tage nach der Geburt wird das Kind vom Inkubator in ein Sauerstoffzelt verlegt. Es kann nun mit dem Löffel gefüttert werden, obwohl das Gaumendach nicht angelegt war und die klaffende Mundspalte viel Nahrung nach außen treten läßt. 166 Tage nach der Operation kann die Kanüle entfernt werden. Im Alter von sechs Monaten wiegt das Kind 6000 gr und wirkt wie ein zwei bis drei Monate alter Säugling. Es zeigt noch keinen Greifreflex und keine Stützfunktion. Die Gelenke sind überstreckbar. Bei seitengleich auslösbaren Reflexen sind keine pathologischen Veränderungen festzustellen. Mehrere Versuche des Mundschlusses sind bis jetzt ohne Erfolg geblieben. Im Alter von neun Monaten beträgt das Gewicht des Kindes 6100 gr. Die erhebliche Retardierung des Säuglings ist offensichtlich. Gleichzeitig fällt eine allgemeine Hypotonie auf, deren Ursache nicht vollständig zu klären ist, die jedoch auf einer Schädigung des ZNS durch die 13-stündige Hypoxämie von der Geburt bis zur Tracheotomie in der Klinik basieren dürfte.

Der Versuch, durch kieferorthopädische Apparate den Mundschluß zu erreichen, mißlang. Dagegen zeigen breite Heftpflasterzüge - vom Scheitelbein zum Unterkiefer angebracht - gute Erfolge. Die Kiefer nähern sich einander rasch. Der Mund ist jetzt fast

ganz schließbar. Die Zunge ist klein und schwer beweglich und behindert die Nahrungsaufnahme.

Am 23.5.1965 erfolgt die Entlassung in gutem Allgemeinzustand. Das Gewicht beträgt jetzt 6500 gr. Das Kind ist nicht mehr blau geworden und nimmt die dem Alter entsprechende Nahrung mit dem Löffel auf. Es zeigt keinen Anhalt für vermehrten Brechreiz.

Nach der Operation wurden die mit dem Epignathus zusammen aufgetretenen Mißbildungen in vollem Umfange sichtbar. Der Masse des Tumors waren die Oberlippen, der Oberkiefer und die Nase stirnwärts ausgewichen. Auch die Knochen des Gesichtes hatten diese Bewegung mitgemacht. Der Unterkiefer erschien verkleinert, in seinem Wachstum zurückgeblieben. Die Zunge war nach hinten gefallen. Der Unterkiefer zeigte eine leichte Abweichung zur Seite und ließ sich nach Entfernung des mechanischen Hindernisses der Geschwulst spontan überhaupt nicht und passiv nur geringfügig dem Oberkiefer nähern. Die Oberlippe war sehr schmal, der Mund beiderseits der Spalten vergrößert. Weder Ober- noch Unterlippe zeigten an irgendeiner Stelle einen Ansatz des Tumors. Die Kieferbögen waren wohlgebildet und dienten dem Epignathus nur links zur Insertion. Vom Gaumen ausgehend war die Geschwulst gewachsen und hinterließ nach ihrer Entfernung eine breite Verbindung zwischen der Mund- und der Nasenhöhle. Es fehlten sowohl die Anlage des harten wie des weichen Gaumens und die Uvula. Die Nasenhöhle zeigte sich frei von weiteren Ansätzen des Epignathus. Er hatte sich ausschließlich in Richtung der Zahnreihe ausgeweitet und wies weder Ausläufer in das Schädelinnere auf, noch Verwachsungen mit der Schädelbasis oder mit der Zunge.

Dem Mund des Autositen gegenüber zeigte der Parasit stomaähnliche Bildung, in der man Lippen und eine Zunge zu erkennen glaubte.

DIE GESCHWULST

=====

An dieser Stelle darf ich mich verbindlichst bedanken bei Herrn Prof. Dr. med. Axel Georgii, der die makroskopische und mikroskopische Untersuchung und Beurteilung der Geschwulst übernommen hat, sowie bei Herrn Prof. Dr. med. Walter Büngeler, der die Verwendung der Befunde in dieser Arbeit zugelassen hat.

A. Makroskopisch:

Der abgetragene Epignathus wies eine Länge von insgesamt 16/8/8 cm Größe in fixiertem Zustand auf. Aufgebaut aus zwei großen, mit Epidermis überzogenen, rundlichen Knoten von über Gänseei- und Enteneigröße mit einzelnen Haaren und mehreren kleinen fibromartigen Knoten der äußeren Haut. An der Verbindung beider Knoten setzt ein drei cm im Durchmesser haltender Haftstiel mit Knochenstücken im Weichteilgewebe an. (Resektionsstelle) Es zeigt sich keine knöcherne Verbindung mit dem Autositen. Auf der Schnittfläche des Haftstieles imponieren mehrere, der Blutversorgung des Epignathus dienenden Gefäßbündel. Aus dem enteneigroßen Knoten entwickelt sich ein epidermisüberzogener, extremitätenartiger Schlauch von knapp Bleistiftstärke. Weiter eine cystische Ausstülpung seitlich neben dem Haftstiel, mit teils wässrigem, teils blutigem Inhalt. Der Haftstiel prominierete nicht über das Niveau des Tumors. Die Lage zum Kind war so, daß der gänseeigroße Anteil sich über

die Oberlippe und Nase stirnwärts schob. Am enten-eigroßen Knoten ist eine derbe, stomaartige, in weiten Teilen verknorpelte Unterbrechung der Haut mit einem zungenähnlichen Gebilde festzustellen. Im gänseeigroßen Knoten unterscheidet man eine $7/3$ cm große, rautenförmige Area (Anal - Genital - Area) mit einem haselnußgroßen Höcker mit zentralem, ca. 2 cm tiefem Orfizium. Am anderen Ende der Area sondiert man ein 4 cm tiefes Orfizium. Die Epidermis ist in diesem Bereich stark verdickt und zeigt mittelbraune Pigmentierung.

Es wurde ein Längsschnitt ausgeführt, der durch den Haftstiel der Mundbucht und die Anal - Genital - Area ging. Die Schnittfläche umgab Epidermis mit Subcutis und Obergang in embryonales Gallertgewebe. Ausgehend vom Haftstiel, der "Urogenitalarea" und der Mundarea bemerkte man ein vollständig ungeordnetes Gewebe von unregelmäßig angeordneten Knorpel- und Knochenbezirken durchsetzt und vielfach von Gallertcysten unterbrochen. Daneben gab es feste, homogene Bezirke nach Art eines indurierten Fettgewebes.

Bei der Sondierung des Genitalhöckers fand man einen über drei cm langen, in einer Cyste mündenden Gang; in der Cyste ein zweiter hornartiger Höcker neben dem Ende des Genitalschlauches. Im Gang stieß man auf Epitheldetritus.

B. Mikroskopisch:

Entnommen wurden folgende Gewebsanteile:

1. Haut mit Gallertgewebe
2. Extremitätenstummel
3. Haftstiel
4. Mundbucht (Lippe?) von zwei Stellen

5. Induriertes Fettgewebe
6. Verknöcherung
7. Cystenanteile
8. Analöffnung (Darmlichtung?)
9. Genitalhöcker (mit blindem Schlauch und zweitem Höcker)

1. Haut:

Regelrecht ausgebildete Epidermis mit allen Anhangsgebilden (Drüsen, Haare etc.) über einem sehr gefäßreichen, teils typischen, teils sehr zellenreichen und von Bindegewebe durchzogenem Fettgewebe.

2. Extremitätenstummel:

Er besteht aus Epidermis, Fett- und Fasergewebe ohne weitere Differenzierungen, insbesondere ohne Gefäße und Hohlräume.

3. Haftstiel:

Er zeigt kollagenes Fasergewebe und reichlich stark gegliedertes Fettgewebe, viele Gefäße und etwas glatte Muskelbündel im lockeren Fasergewebe. Ein Dickdarmanteil mit regelrechtem Schleimhautaufbau und breiter Lichtung ist im Querschnitt getroffen.

4. Mundbucht:

An beiden Rändern findet sich atrophisches, gering verhorntes Plattenepithel der äußeren Haut mit hypoplastischen Haaranlagen und vielen Talgdrüsen. Die Epidermis geht über in hohes, unverhorntes Plattenepithel nach Art der Mundschleimhaut. Unter dieser Mundbucht ist eine etwas ungeordnete muco-seröse Drüse mit regelrechter Ausbildung der mucösen und Hypoplasie der serösen Anteile. Im

Bereich einer Knorpelspange zeigt sich eine rein seröse, etwas hypoplastische Speicheldrüse mit großen Ausführungsgängen.

5. Induriertes Fettgewebe - Mitte des Epignathus:
Makroskopisch als induriertes Fettgewebe bezeichnet finden sich hier glatte Muskulatur mit randständigen Kernen mit breiten, verschlungenen Faserbündeln, umgeben mit Fettgewebe. Weiter ungeordnetes, teils spangenförmiges Knorpelgewebe mit stark gefalteten Hohlräumen, ausgekleidet durch flimmerndes, hohes Zylinderepithel. Daran anschließende schleimbildende Drüsen. Davon gehen kleinste bläschenförmige Abknospungen aus. Dieses Gebiet entspricht einer Art Herzmuskelgewebe und einer Lungenanlage.
6. Verknöcherung:
Hier zeigt sich ein hyaliner Knorpel mit Übergang in stark verkalktes Knorpelgewebe einer Primärspongiosa mit regelrecht ausgebildetem Säulenknorpel.
7. Cystenanteile:
(der Schnittfläche des Epignathus). Aus dünnwandigen, teils epithelialisierten, teils von zylindrischem und vom Plattenepithel ausgekleideten Hohlräumen bestehend mit dazwischenliegender, quergestreifter Muskulatur.
8. Analöffnung:
Eine Darmlichtung mit typischer Schleimhaut des Dickdarmepithels mit reichlich abgeschilferten Zelldetritus sowie Schleim. Plattenepithel nicht nachweisbar.

9. sog. Genitalhöcker und blinder Schlauch mit zweitem Höcker:

Es findet sich stark verzweigte, regelrecht gebaute Colonschleimhaut mit weiter Darmlichtung und Ausfüllung durch Schleim. Keine Genital- oder Plattenepithelanteile nachweisbar. Im beschriebenen, in einer Cyste endenden Höcker gleichfalls Dickdarm mit blinder Endigung.

Der Tumor weist also Anteile aller drei Keimblätter in relativ hochdifferenzierter Form auf, doch ist kein ordnendes Prinzip im Nebeneinander der Gewebe festzustellen. In Röntgenaufnahmen wurde geklärt, daß keine knöcherne oder knorpelige Verbindung zwischen dem Epignathus und seinem Träger bestand. Dieser Befund konnte bei der Eröffnung der Geschwulst geklärt werden. Mehr oder weniger wahllos über den Tumor verstreut fanden sich Knochenschatten; in einem Falle glaubte man sogar eine articulationsähnliche Verbindung zwischen zwei Knochen annehmen zu können. Die Vermutung erwies sich bei der Untersuchung des Präparates als unzutreffend.

DER EPIGNATHUS

=====

Der Begriff des Epignathus stammt von St. Hilaire, der sich auf die erste exakte Beschreibung einer solchen parasitären Doppelmißbildung von Hoffmann beruft, ohne einen eigenen Fall beizutragen. Er setzt ihn aus $\epsilon\pi\iota$ = auf und $\gamma\nu\alpha\theta\omicron\varsigma$ = Kiefer zusammen und definiert ihn als: "Une tête accessoire, très incomplète et très mal conformée dans toutes les parties attachées au palais de la tête principale." Grundsätzlich ist zu sagen, daß unter der Bezeichnung Epignathus "eine große Reihe sehr verschiedenartiger Bildungen zusammengefaßt ist, die im Bau verschieden, gemeinsames in der Befestigungsweise

des Parasiten erkennen lassen. Der Parasit sitzt an der Schädelbasis, bzw. am Gaumen des Autositen auf."

(Jost) Die große Reihe der verschiedenen Bildungen hat seither bei jedem Beschreiber eines solchen Epignathus eine etwas andere Deutung erfahren und erschien z.B. bei Ahlfeld und Schatz als "acardius amorphus, der mit der Mundhöhle, zumeist mit dem harten Gaumen seines Zwillingsbruders in Verbindung steht".

Bei Kusche als eine "in verschiedenen Stadien der Entwicklung zurückgebliebene und verkümmerte Anlage eines Embryo, ein mehr oder weniger entwickelter Foetus in Foetu".

Nach der Theorie ihrer Entstehung definiert Nather als "Epignathus alle jene Bildungen am harten Gaumen oder dessen nächster Umgebung, die auf eiwertiges oder fast eiwertiges, abnorm sich entwickelndes Keimmateriel zurückzuführen sind."

Aus der Sicht der modernen Pathologie gehören sie zu den Doppelmißbildungen und zeigen teratoiden Aufbau. "Sind nämlich die beiden Individuen oder verdoppelten Teile nicht gleichmäßig (symmetrisch) ausgebildet, sondern der eine Teil weniger gut oder rudimentär entwickelt und hängt er dem anderen als unselbstständiges Gebilde an, dann reden wir von einer parasitären Doppelbildung. Das ausgebildete Individuum heißt Autosit, das andere Parasit. Dieser stellt eine unförmige Masse dar, die dem wohl ausgebildeten Autositen... am vorderen Ende (meist in der Mundhöhle als Epignathus) oder auch an anderen Orten aufsitzt. Je nach ihrer Ausbildung und dem Reifegrad der Keimblattaussdifferenzierung lassen sich die Epignathen einmal eher zu den Teratomen und den teratoiden Geschwülsten, dann wieder eher zu den Doppelbildungen einreihen. In der Vielfalt der Erscheinungsformen bilden sie die Brücke von den Teratomen zu

den Geschwülsten, bzw. werden durch sie die Doppelbildungen mit den Teratomen verbunden". (Schwalbe 1904)

Für die Einreihung des Falles in die von anerkannten Autoren aufgestellten Schemata ergeben sich verschiedene Möglichkeiten, je nach dem, nach welchen Gesichtspunkten die Gliederung derartiger Mißbildungen vorgenommen wird.

Bis heute grundlegend und allgemein anerkannt sind die Ausführungen Schwalbes über den Epignathus aus dem Jahre 1904. Ihm gelingt es in dieser Arbeit, alle bisher beschriebenen Fälle zwanglos in ein System einzureihen und in diesem System ebenso zwanglos den kontinuierlichen Übergang von Gebilden mit schon makroskopisch erkennbaren Organanlagen über solche mit nur mikroskopisch erkennbaren Organen bis zu den einfachen zusammengesetzten Geschwülsten herzustellen. Das schafft die Begründung für seine Behauptung, daß durch die Epignathen die echten Doppelbildungen mit den Teratomen verbunden werden. Ihre Entstehung ist einheitlich und erfolgt analog aus lediglich zeitlich verschiedenen Absprengungen oder Verlagerungen von embryonalem Zellmaterial mit entsprechend verschiedenen Potenzen. Daraus stellen sich seine vier Gruppen wie folgt dar:

"1. Gruppe:

An dem Gaumen oder in der Nachbarschaft des Gaumens in der Mundhöhle eines Individualteiles ist der Nabelstrang eines zweiten Individualteiles befestigt. Dieser zweite Individualteil kann mehr oder weniger gut ausgebildet sein.

2. Gruppe:

Aus der Mundhöhle eines Individualteiles hängen

Körperteile eines zweiten Individualteiles, die sich ohne weiteres als ausgebildete Organe bzw. Körperteile (untere Extremitäten, Geschlechtsteile u.s.w.) erkennen lassen.

3. Gruppe:

Aus der Mundhöhle eines Foetus ragt eine unförmige Masse, an der keine organähnlichen Teile zu erkennen sind. Die Untersuchung ergibt den Bau eines Teratoms.

4. Gruppe:

Ein größerer oder kleinerer Tumor befindet sich am Gaumen oder in der Mundhöhle, die Untersuchung ergibt eine mehrgewebige Zusammensetzung, den Typus der Mischgeschwülste."

Budde nimmt die Veröffentlichung einer Steißbeingeschwulst im Jahre 1921 zum Anlaß und entwickelt über die Entstehung dieser Tumore eine eigene Theorie, die die Einteilung Schwalbes nicht anerkennt. Er übernimmt dabei die Theorie Bennekess über die Ursache des Teratombaus, wonach dieser nicht von der gemeinsamen Versprengung verschiedener Gewebsteile, sondern viel oder sogar wesentlich von den gewebstformierenden Einflüssen abhängt, die von den das Teratom umgebenden Epithelien ausgehen. Auch stammten alle im Körper vorhandenen dreikeimblättrigen Teratome monogerminal vom Urmund ab, der die ganze Rumpflänge durchmißt. Wenn aus dem Urmund das Zellmaterial für alle drei Keimblätter entstehe, müsse einem von ihm gelösten Zellkomplex die gleiche Entwicklungsmöglichkeit zuzusprechen sein. Daher unterteilt er in:

"1. Unzweifelhaft parasitäre Doppelbildungen

2. Vom Urmund abstammende, dreikeimblättrige Teratome, unterschieden in:
 - a) embryomorphe und
 - b) embryoide
3. Lokale geschwulstartige Fehlbildungen." (Budde)

Danach ist nur die erste Gruppe bigerminale, d.h. die Doppelbildungen sind stets freie, niemals subcutane Anhangsgebilde des Autositen, gleichgültig, ob sie aus doppelter oder ursprünglich einfacher, später sich teilender Embryonalanlage hervorgegangen sind. "Sie sind durch den Befund einer Wirbelsäule als Ausdruck eines metameren Aufbaues stets kenntlich." (Budde)

Seine zweite Gruppe erklärt Budde folgendermaßen: "Die Bestandteile aller drei Keimblätter aufweisender Teratome sind kausal betrachtet monogerminalen Bildungen und gliedern sich in formaler Beziehung je nach dem Differenzierungsgrade in embryomorphe und embryoide. Sie stammen aus vom Urmund ausgeschaltetem Zellmaterial. Schwalbes vier Gruppen sind dann wie folgt abzuändern: Gruppe 1 und 2 sind parasitäre Doppelbildungen, Gruppe 3 vom Urmund abstammende Teratome und Gruppe 4 örtliche Fehlbildungen im Sinne von Hamartomen."

So wie die Lage der Geschwulst uns das Recht gegeben hat, von einem Epignathus zu sprechen, so soll nun versucht werden, unter Benützung und Auswerten des makroskopischen und des mikroskopischen Bildes des Tumors ihn in die allseits anerkannten Gruppen nach Schwalbe einzureihen.

Die 2. Gruppe war definiert als: "Aus der Mundhöhle eines Individualteiles hängen Körperteile eines zwei-

ten Individualteiles, die sich ohne weiteres als ausgebildete Organe, bzw. Körperteile erkennen lassen."

- I. In der makroskopischen Beschreibung des Tumors ist eine verknorpelte Unterbrechung der Haut mit einem zungenähnlichen Gebilde aufgeführt. Bei der mikroskopischen Untersuchung bestätigt sich die Vermutung, daß es sich um eine rudimentäre und inkomplette Anlage eines Mundes handelt. Die typische Mundschleimhaut (hohes, unverhorntes Plattenepithel) ist in der fraglichen Region ebenso zu finden wie eine rein seröse Speicheldrüse mit Ausführungsgängen.
- II. Die den Tumor bedeckende Haut wird als regelrechte Epidermis mit allen Anhangsgebilden befunden.
- III. Das 7/3 cm große Gebiet am gänseeigroßen Knoten (Anal - Genital - Area) zeigt zwei Orfizien als Ende schlauchförmiger Gebilde, die unter dem Mikroskop typisches Dickdarmepithel aufweisen und daher wohl als ausgebildete Analregion mit Dickdarmausbildung bezeichnet werden können.

Aus diesen Befunden rechtfertigt sich eine Einreihung des vorliegenden Falles in die zweite Gruppe nach Schwalbe. Unter Einbeziehung der in Japan beschriebenen Epignathen seien zum Vergleich weitere neun Fälle tabellarisch aufgezählt, die ebenfalls in die 2. Gruppe eingeordnet werden müssen.

Autor	Mutter	Autosit	Sitz d. Parasiten	Größe und Inhalt
Hess 1845	keine Ang.	keine Ang.	linke Wange, aus d. Mund d. Föten hängend. In Ver- bindung mit Gau- men, Schlund u. Lippen.	Darm u. unt.Extr. sowie e.rudimen- täre ob. Extremi- tät.
Stan- ze 1902	keine Ang.	reife♂ Frucht	gestielt aus dem Mund. Breit an d. Schädelbasis, Na- sen-Rachenraum teilweise ausfül- lend.	knabenfaustgroß, rudim.Mundöffnung m."Zunge", Augen- öffnung m.Lidern, Knochen, Haare, Talgdrüsen.
Schwal- be 1904	keine Ang.	unreife Frucht 29 cm♂ 750 gr.	Schädelbasis.	rudimentärer Fe- tus mit unteren Extremitäten.
Low 1906	keine Ang.	Fetus♂ 48.8 cm	harter Gaumen und Keilbeinbasis	Nasenloch, mißge- stalteter Mund, Lippen, Zahnfleisch Knochen als proc. alveolaris und Zähne gedeutet. Rudiment d. Her- zens.Augapfel,Darm schlingen, Spei- chel-Schilddrüse und Leberzellen.
Pils- hofer 1927	Hydran- nion Spon- tan- geburt	47 cm 10 min. lebend	aus dem Mund am Gaumen hinter der Zahnleiste.	Gänseeigröße,öde- matöse Haut, Penis m.Scrotum.Darmge- bilde, fragliche Niere.

Autor	Mutter	Autosit	Sitz d.Parasiten	Größe und Inhalt
Bruns 1947	keine Ang.	Fetus ♀ 19 Tg. alt. Thymus- geschw. rechtss. Irisko- lobom. Tod d. Broncho- pneumo- nie.	mit Stiel von d. Basis d.Keilbein- körpers.	Ausgebildeter Gau- men, bestehend a.: Gaumenleisten u. e.Zwischenkiefer, sowie Oberlippen- anlagen. Größe: 5 cm+2,8 cm+2,2cm
Toku- oka 1906	29 Jh. para 4 War(+) Poly- hydram- nion.	9.Fetal monat ♀ 1850 gr Geburts- gewicht	links temporale, buccale cervicale Gegend.	ca 20 cm
Miya- moto 1959	27 Jh. para 3 Poly- hydram nion	7.Fetal monat ♀ 1810 gr Geburts- gewicht	rechte Wangenge- gend.	9,5 cm/22 cm/8 cm
Miya- moto 1964	25 Jh. para 1 Poly- hydram nion sectio caesa- rea	10.Fetal monat ♀ reif 3400 gr Geburts- gewicht davon 800 gr Tumor	Gaumen u. Alveo- larfortsätze.	16 cm/8 cm/8 cm Speicheldrüse, freigl. Herzmuskelgewebe u.Lungenanlage, Knorpel, Knochen, Darmabschnitte.

Autor Mutter	Autositz	Sitz d. Parasiten	Größe und Inhalt
Kreutz_ keine mann Ang. 1904	49 cm lange Frucht. Septum- defekt Verlage- rung d. gr. Gefäße.	linke Seite des harten Gaumens.	faustgroß 360 gr. Perineum, äußeres weibliches Geni- tale, Gefäße, Knorpel, rudimen- täres Becken.
ei- 25 J. ge- para 1 ner Poly- Fall hydram- 1965 nion.	49 cm reif 10. Fetal- monat 3400 gr. Geburts- gewicht, davon 800 gr. Tumor.	Alveolarbögen des Oberkiefers	16 cm/8 cm/8 cm faustgroß 800 gr. Haut mit Haaren, rudimentärer Mund und Analgegend. Zunge, Speichel- drüsen, Herz- Lungengewebe.

MISBILDUNGEN AM AUTOSITEN

=====

Über andere Mißbildungen, die mit dem Epignathen zusammen am Autositen auftraten, soll eine kurze Tabelle informieren.

Anomalie:	Fälle:	Autoren:
Gaumenspalten	15	1;4;100;30;39;55; 48;69;66;79;85; 96;104;105;114;
Fehlen der Hypophyse	2	100;88;

Anomalie:	Fälle:	Autoren:
Verbindung des Epignathus mit dem Schädelinneren	2	87;98;
Spaltung oder Verdoppelung d. Unterkiefers	7	17;30;49;52;55; 101;103;
Mißbildung des Oberkiefers	4	17;52;103;103;
Hydrocephalus	1	71;
Zungenanomalien	3	1;1;52;
Herzmißbildung	1	100;
Polyhydramnion	10	22;25;39;55;87; 88;121;73;115;

Auch in unserem Fall lassen sich noch weitere Mißbildungen am Autositen nachweisen. Sie stellen kein außergewöhnliches Phänomen dar, wurden aber in dieser Form noch nicht beobachtet. Es bestand eine erhebliche Vermehrung des Fruchtwassers. An Stelle des harten und des weichen Gaumens fand man eine breite Spalte. Das kleine Unterkiefer, die Glossopiose und die beidseitige quere Mund- und Gaumenspalte entsprechen morphologisch einem Pierre Robin - Syndrom. Die Alveolarbögen weisen keine Unterbrechung in ihrer Kontinuität auf. Sie erscheinen dem Alter des Kindes gemäß entwickelt. Das übrige Gesicht ist normal geformt; am Stamm und an den Extremitäten sind keine Mißbildungen zu erkennen. Das Zentralnervensystem erscheint normal.

Die Mißbildungen im Bereich des Gesichtschädels sind vielfältig und nicht selten. Gleiche Befunde werden nicht erhoben. Auch die Mißbildungen, die bei ähnlichen parasitären Bildungen gefunden werden, stimmen nicht vollständig mit den in unserem Fall vorliegenden Veränderungen überein. Die vergleichbaren Mißbildungen seien aufgeführt:

1. Philipp Manché

schreibt in seinem Bericht über einen Epignathus, bei dem es sich um eine relativ kleine, aus dem Mund des weiblichen Autositen ca. 1 cm herausragende Geschwulst handelt.:

"Der Stiel der Geschwulst hatte ferner den ganzen harten und den größten Teil des weichen Gaumens auseinandergedrängt. Nach der Entfernung der Geschwulst blieb der Mund des Kindes offen. Ober- und Unterkiefer ließen sich nur unter Anwendung von Gewalt einander nähern und paßten dann nicht aufeinander, weil der Oberkiefer zu sehr prominier-
te."

2. Sonnenburg:

"Bei näherer Betrachtung fiel nun sofort das weite Vorstehen des Oberkiefers, die an der Basis auffallend breite Nase, sowie die ziemlich bedeutende Entfernung der beiden Augen voneinander auf. Der Unterkiefer selber erschien etwas klein und im Wachstum zurückgeblieben. Ferner beschränkte sich die Spaltenbildung nicht allein auf den harten Gaumen, sondern der weiche Gaumen sowie die Uvula waren ebenfalls gespalten. Ein großer Teil der Geschwulst steckte noch in den Choanen und schien an der Schädelbasis selber seinen Sitz zu haben."

3. Jost:

Der Parasit sitzt an der Schädelbasis, bzw. am Gaumen des Autositen auf. Der Sagittalschnitt zeigte, daß der parasitische Foetus an der unteren Fläche des Keilbeinkörpers fixiert ist. Die Gaumenfortsätze sind daher an der Vereinigung gehindert."

Bevor nun dazu der vorliegende Befund vergleichend beschrieben wird, scheint es mir zum besseren Verständnis erforderlich zu sein, erst noch in großen Zügen die normale Entwicklungsgeschichte des Gesichtsschädels, speziell der Mundhöhle ins Gedächtnis zu rufen.

Durch Vorwachsen des Kopfteiles entsteht ventral des Keimlingskopfes eine ektodermale Einsenkung, die Mundbucht. In der Tiefe der Mundbucht liegt das ektodermale Epithel der Einsenkung direkt dem entodermalen Epithel des Kopfdarmes, das heißt des kranial blindendenden Darmabschnittes auf, wodurch die zweiblättrige Rachenmembran gebildet wird. Die den Kiemenbögen angehörenden, die Mundbucht seitlich begrenzenden Wülste sind der paarige Oberkieferfortsatz oben und der paarige Unterkieferfortsatz unten. Beide Fortsätze vereinigen sich frühzeitig in der Mittellinie. Die definierte Mundhöhle des Menschen entspricht nicht der ganzen primären Mundhöhle, denn durch Bildung einer horizontalen Scheidewand, des Gaumens, wird die Nasenhöhle aus der primitiven Mundhöhle ausgegliedert. Das Dach der definitiven Mundhöhle ist also der Gaumen, während die primäre Mundhöhle bis an die Schädelbasis heranreicht. Die Bildung des Gaumens geht zeitlich parallel der Ausbildung eines Nasenseptums, das in der hinteren Ver-

längerung der Nasenscheidewand, der primären Nasenhöhle, entsteht. Gleichzeitig bilden sich im Bereich der seitlichen Wand der primären Mundhöhle, etwa in der späteren Oberkieferregion, jederseits die Gaumenfortsätze aus, welche zunächst nach abwärts gerichtet sind und sich neben den Seitenflächen der Zunge in den sulcus alveololingualis verschieben. Der Zungenrücken berührt zu dieser Zeit den unteren freien Rand des septum nasi (Keimlänge 20 mm). In der nun folgenden Phase wird die Zunge sehr schnell zwischen den beiden Gaumenfortsätzen herausgezogen, die Gaumenfortsätze werden in horizontaler Richtung umgelagert (Keimlänge 30 mm) und berühren sich dann in ihrem freien Ende.

Dieser schnell ablaufende Umlagerungsvorgang ist einmal durch das Wachstum in den basalen Teilen der Gaumenfortsätze, dann auch durch beschleunigtes Wachstum des Unterkiefers, des Mundbodens und der Zunge in den kritischen Zeitphasen verursacht. Zwischen den beiden Gaumenfortsätzen besteht zunächst eine Spalte.

Die Gaumenfortsätze schließen sich an den primitiven Gaumen an und verwachsen untereinander und mit dem Unterrand des Nasenseptums (Keimlänge 40 mm). Dieser Verwachungsprozess schreitet von vorne nach hinten fort. Durch die Bildung des sekundären Gaumens wird die Übergangsstelle aus dem Nasenraum in den Munddarm bis ins Rachengebiet verlagert.

Wenn nun der Epignathus nicht am harten oder weichen Gaumen befestigt war und auch in seinem Inneren keine Anteile desselben nachweisen ließ, so muß angenommen werden, daß er zu einer Zeit auftrat, oder - falls er schon früher angelegt war - sich zu einer

Zeit zu vergrößern begann, als die beiden Gaumenfortsätze im Begriff waren, nach der Mitte zu sprossen und sich im Sinne des definitiven Gaumendaches vereinigen.

Das führt uns zwangsläufig zu dem Begriff der teratogenetischen Terminationsperiode, einer Begriffsfassung von Schwalbe, die "eine Zeit ausdrückt, zu der spätestens die mißbildende Ursache eingewirkt haben muß."

Zur Erläuterung ein Beispiel nach Boettger: "Es wird eine Mischgeschwulst festgestellt, in der zwei Keimblätter enthalten sind. Wir finden keine behaarte Haut. Das bedeutet, daß das Keimmaterial vom Ektoderm stammen muß, das noch nicht in der Lage war, Haare zu bilden. Die erste Haaranlage ist am Embryo bekanntlich am Ende des dritten Monats zu entdecken. Die teratogenetische Terminationsperiode muß also vor Schluß des dritten Monats liegen."

Auf unseren Fall übertragen würde das bedeuten, daß die teratogenetische Terminationsperiode zwischen einer Keimlänge von 30 mm, dem Zeitpunkt der Umlagerung der vertikal gerichteten Gaumenfortsätze, und einer Keimlänge von 40 mm liegen muß, während die Gaumenfortsätze untereinander und mit dem Unterrand des Nasenseptums verwachsen.

Zur Frage, ob diese Hemmungsmißbildungen primärer oder sekundärer Natur seien, werden noch zwei Autoren zitiert:

Kusche:

"Sitzen diese Veränderungen im Gesicht, so sind die

meistens durch die Ausdehnung des Parasiten bedingt."

Stupka:

"Diese sekundären Hemmungsmissbildungen können zur Bestimmung der teratogenetischen Terminationsperiode von Tumoren mit herangezogen werden, da ihr Vorhandensein darauf hinweist, daß letztere vor dem Verschluß gewisser physiologischer Spalten und Rinnen schon vorhanden gewesen sein mußte und dadurch Defekte veranlaßten."

Einer zusätzlichen Untersuchung bedarf die Tatsache, daß der Mund weit klappte und ein Kieferschluß auch unter Anwendung von Gewalt anfangs nicht möglich war. Bei der Beurteilung des Astwinkels zwischen dem ramus articularis und dem ramus mandibularis der mandibula ergibt sich, abgesehen von der ersten Röntgenaufnahme, die nicht exakt ausgewertet werden kann, weil die Konturen des os mandibulare nicht so deutlich abgegrenzt werden können, wie auf den anderen Aufnahmen, folgendes Bild:

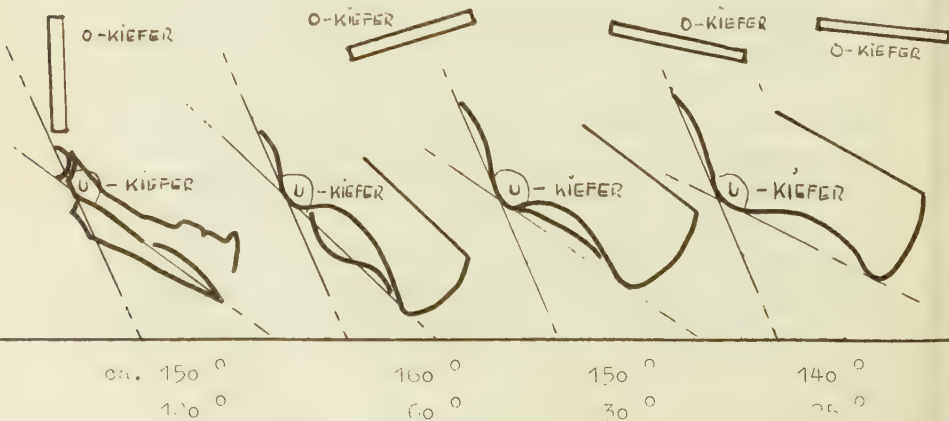
Aufnahmen vom:

15.7.1964

14.9.1964

22.1.1965

8.4.1965



Zeichenerklärung zur vorausgehenden Abbildung:

1. Zahlenreihe: Winkel zwischen ramus mandibularis und ramus alveolaris des Unterkiefers.
2. Zahlenreihe: Öffnungswinkel des Mundes bei einer Bezugslinie durch die Occlusionsfläche des Ober- und Unterkiefers.

Die Annäherung der beiden Kiefer sei an Hand der Röntgenbilder skizziert; und zwar ergibt sich in der Zeit vom 15.7.1964 bis 8.4.1965 trotz der niemals exakt seitlichen Aufnahme eine deutliche Zunahme des Winkels, den die Schädelbasis mit einer Linie durch die Occlusionsfläche der Zähne des Oberkiefers bildet.

Zeichenerklärung zur folgenden Abbildung:

1. Zahlenreihe: Winkel, den die Schädelbasis mit einer Linie durch die Occlusionsfläche der Zähne des Oberkiefers bildet.
2. Zahlenreihe: Winkel zwischen ramus mandibularis und ramus alveolaris des Unterkiefers.
3. Zahlenreihe: Öffnungswinkel des Mundes bei einer Bezugslinie durch die Occlusionsfläche des Ober- und Unterkiefers.

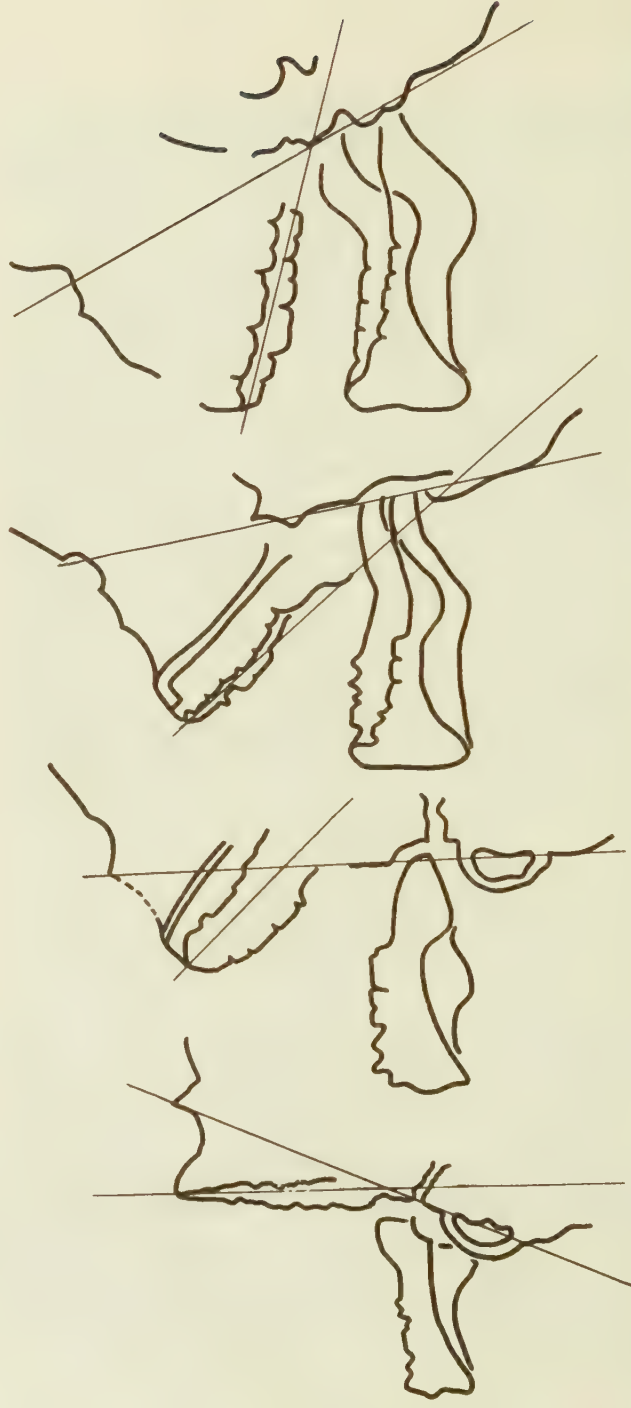
Der Winkel vermindert sich vom 14.9.1964 bis 8.4.1965 von 160° bis auf ca. 140° , was wiederum der für diese Entwicklungsstufe errechneten Norm entspricht. Über die Entwicklung des Astwinkels schreibt Braus - Elze: "Der Astwinkel zwischen corpus und ramus ist beim Embryo gestreckt, beim Neugeborenen beträgt er im Durchschnitt noch 150° , beim Erwachsenen nimmt er bis auf 130° bis 120° im Mittel ab. Die Variationsbreite beim Erwachsenen erstreckt sich zwischen 142° und 88° ."

15.7.1964

14.9.1964

22.1.1965

8.4.1965



~ 27°
~ 150°
~ 120°

44°
160°
60°

30°
150°
30°

45°
140°
25°

NORM: 48°
NORM: 15°-140°
NORM: 0°

Die Fähigkeit des Kindes den Mund zu schließen, bzw. die Kiefer einander zu nähern macht große Fortschritte. Bei der Geburt betrug der Winkel noch ca. 120° und verminderte sich bis zum 8.4., also im Verlauf von 12 Wochen, wie im Schema ersichtlich, bis auf 25° . Die Fähigkeit des Mundschlusses nimmt folglich etwa in dem Maße zu, in dem sich die Werte für die Winkel des Unterkiefers und des Oberkiefers der Norm nähern. Eine zusätzliche anatomische Ursache für das Offenbleiben des Mundes, etwa eine Luxation im Kiefergelenk, läßt sich nicht nachweisen. Leider verbietet sich die exakte Aufstellung eines Vergleiches zwischen den erwähnten Größen, denn das in Frage kommende Gebiet ist niemals so seitlich auf den Röntgenaufnahmen getroffen, daß sich eine genaue Projektion und damit Winkelbestimmung durchführen ließe. Die Abnahme und weitgehende Normalisierung des Unterkieferwinkels im Verlauf von 7 Monaten läßt die Hoffnung zu, daß sich während der weiteren Entwicklung des Kindes die Abweichungen von der Norm gänzlich ausgleichen werden. Ebenso betrifft dies die Ausbildung des Gesichtsschädels, der wesentlich verkürzt war und sich im Verlauf der Beobachtungszeit erheblich normalisierte. Bei dem zum engeren Vergleich herangezogenen Fall von Manché konnte der Mund nicht geschlossen werden. Leider verstarb der Autosit schon nach so kurzer Zeit, daß ein Vergleich über die weitere Entwicklung dieses Befundes mit unserem Fall nicht möglich ist.

Jedoch liefert uns der Bericht von Ochsener - Ayers einen guten Vergleich, denn es gelang den Autoren einen ähnlich großen und in ähnlicher Weise befestigten Epignathen zu exstirpieren und das Kind am Leben zu erhalten. Wegen der engen Beziehung zu unserem

Fall sei der Bericht vollständig wiedergegeben:

"Bericht des Falles:

Ein Mädchen, 4 1/2 Stunden alt, wurde dem Krankenhaus überwiesen zur Behandlung einer ausgedehnten Deformität der Zunge, die die Atmung zu beeinträchtigen schien. Es war rechtzeitig von einer 19 Jahre alten Frau, para I, grav.I entbunden worden. Die Geburt verlief ohne besonderes Ereignis. Das Kind schrie sofort. Das Aufnahmegewicht war 8 Pfund, 8 Unzen, die Temperatur 98,6 F. Mäßige Cyanose war vorhanden. Der Mund war mit einem erschreckend großen Tumor gefüllt, ungefähr im Ausmaß von 12/7/7 cm. Über ihm und ihm eng anliegend war eine äußerst hypertrophierte Zunge. Der Tumor fühlte sich teils zystisch, teils hart an. Die Lippen umschlossen den Tumor vollständig, lagen ihm so dicht an, daß ein weiteres Öffnen des Mundes unmöglich war. Der Tumor erschien relativ beweglich, ohne Fixation an knöcherne Gebilde. Das Kind war normal entwickelt.....

Da der Tumor die Luftwege verlegte, wurde eine Tracheotomie 5 Stunden und 25 Minuten nach der Geburt durchgeführt. 19 Stunden nach der Geburt wurde eine Gastrostomie nach Stamm ausgeführt. Eine Röntgenaufnahme des Tumors in situ zeigte eine Erweiterung und wahrscheinliche Dislokation der Mandibula durch die Masse. Sie enthielt einzelne knöcherne Strukturen ähnlich der Patella und Femur oder Knochen des Beckens, und calcifizierten Gebilden ähnlich Zähnen.

Vier Tage nach der Geburt wurde der Tumor excidiert. Er war mit der Mandibula verbunden und relativ gut zu excidieren, obwohl er sich weit in den Pharynx hinein ausdehnte. Nur das vordere Drittel der hyper-

trophierten Zunge wurde mit dem Tumor entfernt. Die Zungenränder wurden an die Alveolarränder angenäht. Am Ende des Eingriffes konnten Kiefer und Mund nicht geschlossen werden und die Zunge füllte teilweise den offenen Mund aus.

Der Tracheotomietubus wurde 48 Stunden nach der Operation entfernt ohne folgende Atemschwierigkeit. Die Nahrungszufuhr über die Gastrostomie wurde bis zum vierten postoperativen Tag fortgesetzt, bis das Mädchen fähig war, flüssige Nahrung ohne Schwierigkeit zu schlucken. Danach begann die Ernährung mit dem Alter entsprechenden Nahrungsmitteln durch den Mund. Da der Säugling seinen Mund nicht genügend schließen konnte, war das Saugen tatsächlich unmöglich, und jegliche Nahrung mußte durch einen medizinischen Tropf gegeben werden. Ergänzende Nahrung über die Gastrostomie wurde noch für ein paar Tage hernach fortgesetzt.

Täglich wurden die Saugbewegungen stärker und stärker. Die Patientin erbrach die Nahrung gelegentlich und die Gewichtszunahme war langsam. Trotzdem wurde der Magenschlauch 16 Tage nach der Excision des Teratoms entfernt und die Patientin entlassen.

Einen Monat nach der Entlassung zeigte die Untersuchung, daß die Zunge langsam an Größe abnahm und das Kind konnte jetzt die Lippen aufeinander bringen und den Mund schließen. Es hatte 12 Unzen seit der Geburt zugenommen. Die Zunge war nicht frei beweglich, doch konnte dies leicht zu einem späteren Zeitpunkt geheilt werden.

Im Alter von sechs Monaten wog der Säugling 12 Pfund und 14 Unzen und war 62,5 cm lang. Die Zunge konnte

hinter den Lippen gehalten werden. Die Mutter berichtete, daß das Kind eine große Neigung zum Erbrechen hatte, daher wurden festere Nahrungsmittel vorgeschlagen.

Im Alter von 14 Monaten nahm die Patientin an Gewicht zu. Die Entwicklung von Mund, Zunge und Kiefer war nahezu normal. Die Röntgenaufnahme der Mandibula zeigte ein normales Erscheinungsbild. Das Kind konnte die Zunge zwischen den Zähnen hervorstrecken und redete einzelne Worte mit klarer Aussprache."

Nirgends wurde ein entartetes Gewebe im Sinne eines malignen Neoplasmas gefunden. Im Gegensatz zu den oftmals bösartigen Tumoren des Ovars und der Testes ist bei einem so hochdifferenzierten Gebilde, wie es unser Epignathus vorstellt, keine maligne Entartung zu erwarten:

"Beobachtungen von einem Übergang derartiger Mischgeschwülste in maligne Neubildungen sind mir aus der Literatur nicht bekannt geworden." (Henke - Lubarsch)

Allerdings beschreibt Nather bei einem Epignathus aus der vierten Gruppe nach Schwalbe seien bei der vierten Probeexcision maligne Epithelproliferationen aufgetreten.

Goto berichtet von einem teratoiden Epignathus, der seiner Trägerin seit zwei Jahren Beschwerden machte und dreimal am harten Gaumen recidierte. Nach der folgenden Radikaloperation wurde das Operationsgut histologisch untersucht:

"An der mittleren Partie der vorderen Fläche des Tumors erkennt man eine deutliche krebsige Umwandlung der epithelialen Bekleidung und zwar sind hier die Epithelzellen atypisch tief in das Innere des Tumors hineingewuchert."

Der Autor läßt die Möglichkeit, ob generell eine Entartung der Epignathen angenommen werden kann, offen. Er gibt vielmehr zu bedenken, daß die von ihm beschriebene krebssige Umwandlung durch die vorausgehenden Entfernungsversuche induziert gewesen sein könnte. In der weiteren Beobachtung des Falles traten keine Anzeichen für eine Metastasierung des entarteten Gewebes auf.

Bei der genauen Untersuchung der Epignathen könnte Interesse an dem Geschlecht der Zellen bestehen. Es wird heute durch das Vorhandensein eines Geschlechtschromatins bestimmt; das sind kleine hyperchrome Körperchen, die sich bei weiblichen Zellen, bei Tieren und auch beim Menschen fast immer finden, bei männlichen aber viel seltener vorhanden sind. Mancini hat 66 Befunde über das Geschlecht von Teratomen gesammelt und ist zu folgenden Ergebnissen gekommen:

Verfasser	Teratome bei männl. Autositen		Teratome bei weibl. Autositen	
	weibl.	männl.	weibl.	männl.
Hunter-Lennox	4	4	4	
Cruicksbank	1	2	2	
Taveres	5	4	25	
Mancini	3	2	12	
	13	12	41	
	25		41	

Auf den ersten Blick fällt das Fehlen von männlichen Teratomen bei den weiblichen Teratomträgern auf. Ebenso die ziemlich exakte Teilung 50 : 50 in die Geschlechter bei männlichen Teratomträgern. Dieser Befund kann

nur in direkten Zusammenhang mit der Verteilung von x und y Chromosomen auf die Geschlechter gebracht werden und zwar in dem Sinne, daß bei weiblichen Trägern durch Fehlen eines y - Chromosoms die Ausbildung eines männlichen Teratoms einfach nicht möglich war. Für unseren Fall kann man also in Übertragung dieser Befunde annehmen, daß die Geschwulst nur von weiblichen Zellen gebildet ist, da der Epignathus bei einem Mädchen auftrat. (Mancini)

DIE FORMALE UND DIE KAUSALE GENESE DES EPIGNATHUS =====

Die FORMALE GENESE muß sich mit der Entwicklung des Epignathus befassen, nachdem die schädigende Ursache eingewirkt hat.

Die KAUSALE GENESE fragt nach dem "warum", dem Anstoß oder der Ursache für diese krankhafte Umgestaltung, d.h. sie muß die Agentien herausfinden, die für die Entstehung eines Epignathus verantwortlich sind.

I. FORMALE GENESE: === =====

In einem historischen Exkurs stoßen wir in der Entwicklung des Keimes und der Organe zuerst auf die Deszendenztheorie von Hückel, die sich auf Heredität und Milieu stützt. Dann folgt im 17. Jahrhundert die Präformationstheorie, die besagt, daß schon in der Eizelle das fertige Wesen präformiert sei. Leibnitz entwickelt daraus seine Evolutionstheorie, die schließlich in die Einschachtelungstheorie ausartet. Die Entscheidung bringt die Entdeckung Remaks, daß die

Organe auf die Keimblätter zurückzuführen seien, sowie die Entdeckung der Bedeutung der Chromosomen.

Über die Entstehung von Doppelmißbildungen, insbesondere aber von Epignathen gibt es eine Menge von spekulativen Theorien, seit man sich im heutigen wissenschaftlichen Sinn mit diesen Mißbildungen zu beschäftigen begann.

Die Kenntnis von solchen Terata reicht aber sicher viel weiter in die Geschichte zurück. So stellt Ahlfeld die Behauptung auf, schon Celsus habe Melicerides und Atheromata mit Haaren und Zähnen gekannt. Dabei sei auch auf kuriose Auslegungen von Götter- und Heldensagen hingewiesen: nach Schatz soll Chronos, der seine Kinder verspeist und wieder ausspeit sein Vorbild in einem Epignathus haben.

"Auf einem Epignathus läßt sich der chinesische Dämon Teun - Tung - Ta - Tsing, der die geistige Substanz verschlingende große Feldherr zurückführen: ein Reiter mit dämonischem grünen Gesicht, der eine kleine rote Gestalt verschlingt."

Für die Doppelmißbildungen finden wir eine Erklärung in der älteren Theorie von Lemeryl (1724), die besagt, daß Doppelmißbildungen durch Verwachsung von zwei aus verschiedenen Keimen hervorgegangenen Embryonen entstünden (zit. nach Schwalbe). Mit der Begründung der Entwicklungslehre durch C. F. Wolff änderten sich die Ansichten über die Genese der Doppelbildungen. Wolff glaubte, daß aus einer ursprünglich einfachen Anlage infolge Vermehrung der Vegetationskraft durch divergierendes Wachstum zwei gleichwertige Embryonalkörper mit einfachen Herzen hervorgehen könnten, von denen jeder sonst vollständig ausgebildete Teile besitzen würde.

Bei dem Experimenten über die Wertigkeit der Blastomeren, besonders der ersten die für die Theorie der Doppelmißbildungen von Wichtigkeit sind, zerstörte Roux eine der beiden Blastomeren und beschreibt als Ergebnis Embryonen mit schweren Defekten.

O. Hertwig erhielt bei denselben Experimenten vollständige, wenn auch abnorm kleine Embryonen. Er schließt daher: "Die ersten aus dem Ei entstandenen Zellen besitzen nicht nur die Fähigkeit sich zu einem Teile des Embryos umzuwandeln, ... sondern jede trägt gleichzeitig auch noch die Anlage zum Ganzen (Totipotenz) in sich. Ob sich eine Furchungszelle nur zu einem Teile eines Embryos oder für sich allein zu einem ganzen Embryo oder zu einem Stück einer Mehrfachbildung entwickelt, hängt lediglich von äußeren Bedingungen ab, nämlich davon, ob sich eine Furchungszelle unter dem Einfluß von anderen Furchungszellen befindet, mit denen sie zu einem zusammengesetzten Ganzen vereint ist oder ob sich die Furchungszelle vom Ganzen ablöst und für sich entwickelt."

Auf die Phase der Pluripotenz in der Keimesentwicklung folgt die der Determination. Damit ist die prospektive Bedeutung festgelegt. Die Determination erfolgt aber nicht gleichmäßig und für die einzelnen Keimbezirke gleichartig. Spemann (nach Stark) hatte festgestellt, "daß das Gebiet der dorsalen Blastoporuslippe besonders früh determiniert ist und dieses Material sich auch frühzeitig im Transplantationsversuch herkunftsgemäß entwickelt. Dieser bevorzugte Keimbezirk läßt sich auf das Material des grauen Halbmondes zurückführen." Auf ein anderes Gewebe eines anderen Keimes verpflanzt beeinflusst es die Wirtszellen der Umgebung "und zwingt diese zur Bildung einer ganzen sekundären Embryonalanlage." (Stark) Der graue

Halbmond wird als Induktor oder Organisator der regelrechten Entwicklung eines Individuums angesehen. Nach der Determination im Gastrulastadium erfolgt dann die Abschnürung des Embryo und die Entwicklung seiner Körperformen.

"Für die Doppelbildungen ist die teratogenetische Terminationsperiode mit der Gastrulation gegeben. Nach Ablauf der Gastrulation ist weder eine vollständige, noch eine partielle Teilung der Embryonalanlage möglich". (Schwalbe)

Wenn in der Folge ein Überblick über die Theorien der Entstehung der Epignathen gegeben wird, so ist es nötig, daß man sich die verschiedenen Varianten in Form, Lage und Größe, wie auch der Ausdifferenzierung und der Befestigungsweise der Epignathen vor Augen hält.

Am häufigsten in der Literatur ist der einfache, kleine Epignathus zu finden, der wegen seiner Befestigungsweise am weichen Gaumen, der Zunge, den Tonsillen und dem Rachen oft als behaarter Rachenpolyp beschrieben und als kongenitale lokale Miß- oder Fehlbildung gedeutet wird. Er ragt nicht aus dem Mund heraus und besteht selten aus mehr als zwei Keimblattanteilen. Wesentlich eindrucksvoller sind die Epignathen, die aus dem Munde herausragen, mikroskopisch und makroskopisch Organe und Organanlagen zeigen (Beine, Finger, Schultern etc.) und zu ihrer Befestigung die verschiedenen Teile des Mundes und des Rachens benutzen. Sie können durch ihre Ausdehnung oder ihre Verbindung mit lebenswichtigen Zentren, z.B. der glandula pituitaria im Gehirn zu einer ernststen Gefahr für ihren Träger werden.(1)

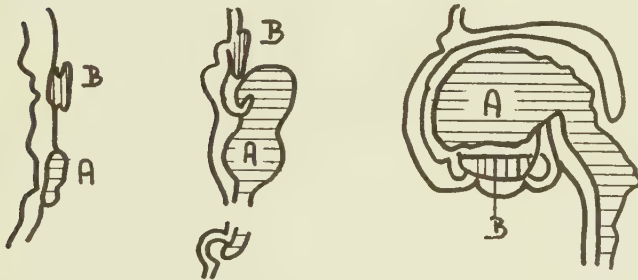
Anmerkung 1: Die Häufigkeit von Epignathen im Kinderobduktionsgut wird von Essbach mit 0,7 % angegeben.

Abriß der Theorien:

- I. Geoffroy de St. Hilaire, von dem der Begriff des Epignathus stammt, deutete diesen als rudimentären Kopf, ausgehend vom Gaumen seines Trägers.
- II. Rippmann, Rindfleisch und Breslau beschrieben 1864 einen Fall multipler Intrafoetationen:
"Der Epignathus stammt von einer Entartung der glandula pituitaria ab, die den Rest einer in Keimblätter getrennten Keimmasse anzeigt."
- III. Sonnenburg beschrieb 1875 einen großen, aus dem Munde ragenden Epignathus und beruft sich bezüglich der Genese auf Leuhart (1845), der eine frühe Spaltung der ursprünglich einfachen Embryonalanlage annimmt.
1874 beschreibt Baart de la Faille einen hochinteressanten Epignathus, der aus mehreren Organen besteht und von denen jedes durch eine "Nabelschnur" mit dem Autositen verbunden ist.
- IV. In einer 1875 erschienenen Arbeit stellt Ahlfeld 25 vor ihm veröffentlichte Fälle zusammen und versucht dann durch Vergleich zu einer Theorie der Genese zu kommen. Er gelangt zur Feststellung, daß der Epignathus nichts mit dem Gewebe zu tun habe, mit dem er verwachsen sei, vielmehr stammten derartige Geschwülste von einem zweiten Foeten ab. Die Ausdifferenzierung der einzelnen beschriebenen Fälle sei durch eine mehr oder weniger große Degeneration der in ihrer Ausbildung gehemmten Anlagen eines zweiten Individuums erklärt.

Die Lokalisation am Gaumen begründet er mit der sog. Umwachsungstheorie:

Von zwei getrennten Keimanlagen A und B werde B anfangs in seiner Entwicklung gehemmt und von A umwachsen. So gelange die Anlage B in den Bereich der Kopfbucht und führe zu dem Bild des Epignathus.



Schema zur Umwachsungstheorie zweier Keime nach Ahlfeld.

- V. Im Anschluß an die Besprechung eines behaarten Rachenpolypen kommt Arnold 1888 zu dem Schluß, daß man zwischen autochthonen und heterochthonen Epignathen zu unterscheiden habe, je nachdem ob diese vom Autositen oder von einem zweiten Individuum stammten. Zu den heterochthonen seien alle die Bildungen zu rechnen, die Organe oder Organanlagen eines zweiten Individuums zeigten. Die niederdifferenzierten Teratome am Rachen- und in seiner nächsten Umgebung seien dagegen als lokale Fehlbildungen und Aberrationen von Keimteilen anzusehen z.B. seien Bedingungen dafür gegeben beim Einreißen der Rachenhaut und beim Durchbruch des Vorderdarms in die Mundbucht.

Die Arbeit Arnolds enthält noch eine tabellari-
sche Zusammenstellung von 38 bekannt gewordenen
Fällen. Er rechnet zu den Epignathen dabei nur:
"die heterochthonen Teratome, bei denen mit Rück-
sicht auf die Anwesenheit foetaler Organe ein
Ursprung aus einem zweiten Keime vorausgesetzt
werden muß, während die anderen autochthone Te-
ratome darstellen."

- VI. Einen Klärungsversuch der Genese der Epignathen
ganz anderer Art gibt Marchand 1897 anlässlich
der Demonstration eines Epignathus.
Er überträgt den Befund eines befruchteten Rich-
tungskörperchens beim *ascaris megalocephala* auf
den Menschen und meint, daß ein solches bei der
Reifeteilung entstehende Körperchen befruchtet
und zu einer *inclusio foetalis in foetu* werde,
unter welchem Begriff er auch die Epignathen
eingereiht wissen will. In der Folge melden sich
Bedenken gegen die Theorie von verschiedenen
Seiten, und wird schließlich fallengelassen,
da sie sich durch das Experiment nicht beweisen
läßt.
- VII. In einer zweiten, nach ihm benannten Theorie
postuliert Marchand die Entstehung des Epigna-
thus aus einer Furchungszelle (Blastomere), die
in frühen Entwicklungsstadien des Keimes ausge-
schaltet wurde. Je nach dem Zeitpunkt der Aus-
schaltung der Blastomere ist sie in der Lage,
einen vollständigen zweiten Embryo zu bilden
oder nur Teile von ihm. Wird die Furchungszelle
anfangs in ihrer Entwicklung gehemmt, und be-
ginnt sie später wieder zu wachsen, so kann sie
inzwischen an die verschiedenen Stellen des sich

entwickelnden Embryo gekommen sein. Bonnet begründet diese Theorie und erweitert sie.

Das wichtigste Verdienst Schwalbes bei der Veröffentlichung zweier Fälle von Epignathie ist die Tatsache, daß er eine zwanglose und auf alle Fälle anwendbare Ordnung aufstellt, die in den vier, bereits eingangs erwähnten Gruppen ihren Ausdruck findet. Von ihm stammen auch die Begriffe der teratogenetischen Terminationsperiode und des teratogenetischen Terminationspunktes, d.i. ein Zeitpunkt, nach dem die Ausbildung einer bestimmten Mißbildung nicht mehr erfolgt sein kann. Für die Erklärung der Genese seiner Fälle übernimmt er voll die Theorie von Marchand - Bonnet.

Daß diese noch heute in ihren Grundzügen Gültigkeit besitzt, sei durch zwei Beispiele aus der neuesten Literatur belegt:

"Trennung der Blastomeren auf jungen Furchungsstadien kann zu Zwillings- oder Mehrlingsbildungen führen. Ist die Trennung der Keimanlage unvollständig, wie im unvollkommenen Durchschnürungsversuch, so können doppelköpfige Monstra und dergleichen entstehen." (Stark)

Goerttler führt 1964 in seiner Humangenetik aus:

"Komplette und inkomplette Trennung des aus wenigen Furchungszellen bestehenden Blastems führen zu den freien und unfreien Doppelbildungen von Keimling und Plazenta. Auch in einem späteren Stadium sind noch Aufteilungen möglich, wobei unter Umständen ungleich große Zwillinge mit unterschiedlicher Vitalität entstehen. Ein durch Teilnekrose sequestrierter Zellkomplex kann durch abgetötetes Organisatorgewebe zu einem amorphen Parasiten proliferieren, der dann als "Steißeratom" oder "Epignathus" dem Autositen anhaften."

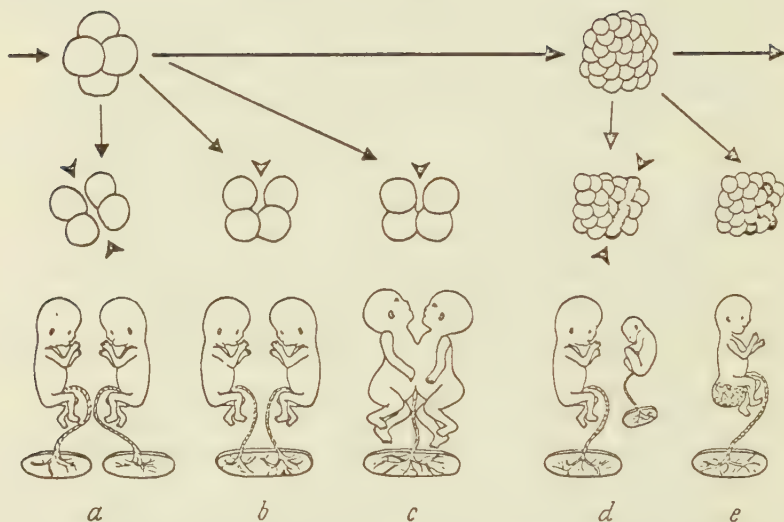


Abb. 7. Die teratologischen Möglichkeiten während der Blastogenese des menschlichen Organismus in schematischer Darstellung. Der waagrechte Pfeil kennzeichnet den Weg der normalen Entwicklung, die senkrechten bzw. schrägen Pfeile die jeweiligen formalen Abweichungen. > = Richtung der Aufspaltung der Furchungskeime;

schwarz ausgezeichnete Zellen = nekrotisches Material. a) freie Doppelbildung (eineiige Zwillinge), b, c) unfreie Doppelbildungen, d) ungleich große Früchte bei inäqualer Aufteilung, e) „Sakralparasit“ durch Ausbildung eines amorphen Blastemes (Steißeratom).

II. DIE KAUSALE GENESE:

=====

Über die kausale Genese von Mißbildungen, darin eingeschlossen auch die der Epignathen blieb man bis vor kurzer Zeit die Begründung für die vielen aufgestellten Hypothesen schuldig. Aberglaube und Spekulationen ersetzten lange Zeit jede fundierte Theorie. Sehr beliebt war der böse Blick, das "Versehen" der Schwangeren und dergl. Noch Manche diskutiert 1880

in seiner Arbeit ein Versehen.

Schwalbe nennt sechs Ursachen:

1. mechanische Ursachen
2. psychische Ursachen
3. Temperaturänderungen
4. Sauerstoffmangel
5. chemische Einflüsse wie Gifte
6. Änderung der Osmose

Boening läßt für die Genese grundsätzlich zweierlei Möglichkeiten zu:

"Einmal sind sie innerer Natur: Die Entstehung von Mißbildungen ist dann durch die Tatsache zu erklären, daß Ei oder Samen oder auch beide krankhaft verändert waren, d.h. diese Mißbildungen beruhen auf Schädigung der Keimzelle."

In vorliegendem Falle konnte trotz eingehender Befragung keine Mißbildung in der Familie der Kindsmutter oder des Vaters festgestellt werden. Eine erbliche Anlage kann also als Ursache für das Auftreten des vorliegenden Epignathus ausgeschlossen werden.

Eine erbliche Anhäufung von Teratomen in einer Familie ist in der Literatur nur einmal bei Lucksch und Ringelhahn zu finden.

"Zum anderen äusserer Natur: Diese spielen bei der Entstehung von Mißbildungen sicherlich eine ebenso große Rolle, wie die krankhafte Zusammensetzung des Erbgutes. Es können den Keimling während seiner intrauterinen Entwicklung die verschiedensten Schädigungen treffen, die mechanischer, toxischer und infektiöser Art sein können."

Über den allgemeinen Einfluß derartiger äußerer Ursachen berichten Rübsaamen - Leder in ihrer einge-

henden Untersuchung über die Ursachen menschlicher Mißbildungen:

- "1. Unser Untersuchungsgut an menschlichen Mißbildungen ermöglicht in den weitaus meisten Fällen, in denen Angaben zur Vorgeschichte und zur Schwangerschaftsanamnese vorliegen, eine kausale Deutung der angeborenen Mißbildungen.
2. Eine kleinere Zahl von Fehlbildungen ist mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit auf ein krankes Erbgut zurückzuführen.
3. In der Überzahl der Beobachtungen können exogene Faktoren für die Genese der Mißbildungen verantwortlich gemacht werden. Vielfach treffen mehrere Faktoren in der Vorgeschichte zusammen, so daß eine Entscheidung, welchem der Vorzug zu geben sei, nicht getroffen werden kann.
4. Im Vordergrund stehen Fehlgeburten in der Vorgeschichte, Menstruationsstörungen und Blutungen in der Frühschwangerschaft.
5. Eine größere Anzahl von Mißbildungen fand sich bei Neugeborenen lediger Mütter."

In der Schwangerschaftsanamnese ist von vorgenannten Ursachen keine zu finden. Lediglich einmal hatte die Frau im ersten Monat der Schwangerschaft ein chlorpromazinhaltiges Medikament eingenommen. Kuschinsky schreibt über die Kontraindikationen dieses Medikaments: "Der Verdacht, daß Antihistaminika möglicherweise Mißbildungen erzeugen könnten, hat sich bisher nicht bestätigt, trotzdem sollten auch diese Mittel nicht im ersten Drittel der Schwangerschaft, etwa bei Hyperemesis gravidarum gegeben werden."

Während eine Schädigung des Erbgutes an der Erbllichkeit der Mißbildung leicht zu erkennen ist, muß für

die äußeren Ursachen - von spezifischen Ausnahmen abgesehen - angenommen werden, daß sie nicht direkt für die aufgetretene Mißbildung verantwortlich zu machen sind. "Vielmehr bestärken uns die Erfahrungen des Tierexperimentes in der Annahme, daß die Ursache auch menschlicher Mißbildungen in vielen Fällen in einem Sauerstoffmangel im Eibett des sich entwickelnden Keimes zu suchen ist. Die Befunde stützen die von Stockard, Büchner und Ingallis entwickelte These von der ursächlichen Bedeutung des Sauerstoffmangels in der Teratologie." (Rübsaamen - Leder)

Und Stark schreibt über die kausale Genese:

"Die Natur des schädigenden Agens ist für den entstehenden Mißbildungstyp völlig belanglos. Die einzelnen Körperteile und Organanlagen haben sensitive Phasen. Jede in dieser Periode... wirksame Schädigung hat den gleichen Effekt.

Nicht der Reiz ist spezifisch, sondern die Reaktion des Keimes.

Für alle Doppel- und Mehrfachbildungen muß angenommen werden, daß die Determination auf dem Stadium des Embryonalknotens oder des Primitivstreifens erfolgt ist. Häufig ist bei Doppelbildungen nur der eine Individualteil vollständig ausgebildet (Autosit). Die unvollständige Bildung hängt dem Partner wie eine Geschwulst an (Parasit). Alle Übergänge zu embryonalen Mischgeschwülsten kommen vor. Erfolgte die Verteilung des Organisatormateriales auf beide Partner ungleichmäßig, so kommt es zur Bildung eines amorphus, acardius, acephalus etc."

Auf unseren Epignathus übertragen bedeutet das, daß in der allerfrühesten Keimesentwicklung eine schädigende Ursache nicht näher zu bestimmender Art über

den oben beschriebenen Mechanismus auf den Keim eingewirkt und diese überaus seltene Mißbildung hervorgerufen hat.

ZUSAMMENFASSUNG:

=====

Das am 15.7.1964 geborene Mädchen kam mit einem 800 gr schweren Epignathus auf die Welt. Zugleich traten als Mißbildung ein Fehlen des harten und des weichen Gaumens auf. Die Mikrognathie, die Glossoptose und die quere Mundspalte entsprechen dem Syndrom nach Pierre Robin.

Durch die sofortige Tracheotomie bei der Einlieferung in die Klinik (13 Stunden nach der Geburt) und den anschließenden operativen Eingriff (Operateur: O. A. Dr. med Heinz Singer) konnte das Kind am Leben erhalten werden. Im Laufe der weiteren Entwicklung wurde jedoch eine zentrale Schädigung manifest. Als Ursache dafür kommt in erster Linie die 13 Stunden dauernde Hypoxämie bis zur Tracheotomie in Frage.

Der Epignathus ist auffallend groß und zeigt makroskopisch die Anlage von Organen. Mikroskopisch bildet sein Aufbau den einer teratoiden Mischgeschwulst mit Anteilen aller drei Keimblätter.

Ein schädigendes Agens, das für die Ausbildung der Geschwulst verantwortlich gemacht werden könnte, wurde nicht gefunden.

Ein parallel gelagerter Fall, bei dem ebenfalls eine erfolgreiche Operation durchgeführt wurde, erhärtet die Schlußfolgerung, daß mit den Mitteln der mo-

dernen Kinderchirurgie auch unter extremen Bedingungen Erfolge möglich sind. Eine sorgfältige und fachgerechte Pflege hat daran einen entscheidenden Anteil.

Nachtrag

Im Mai 1967 erfolgte operativ ein Verschluß des weichen Gaumens und der queren Mundspalte. In Größe und Gewicht hat sich das Kind altersgemäß entwickelt. Es spricht jedoch nicht und macht einen retardierten Eindruck. Der Mund klafft immer noch; eine Occlusion ist noch nicht möglich.



Abbildung 1:

Röntgenaufnahme des Kindes mit dem Tumor in situ
am Tage der Klinikaufnahme (15.7.1964).

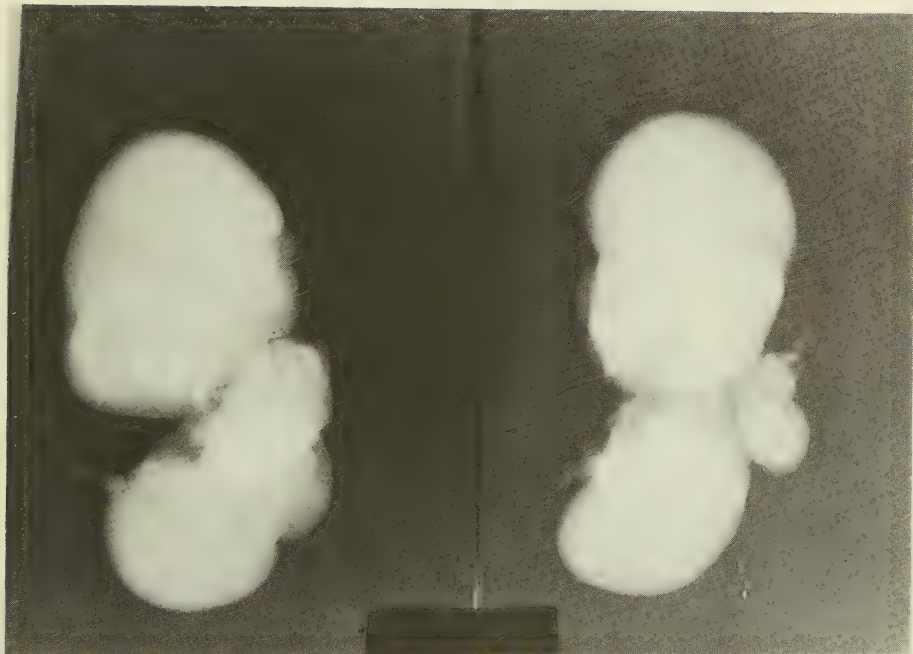


Abbildung 2:

Röntgenaufnahme des isolierten Tumors;

linke Bildhälfte: dorsoventraler Strahlengang

rechte Bildhälfte: lateraler Strahlengang

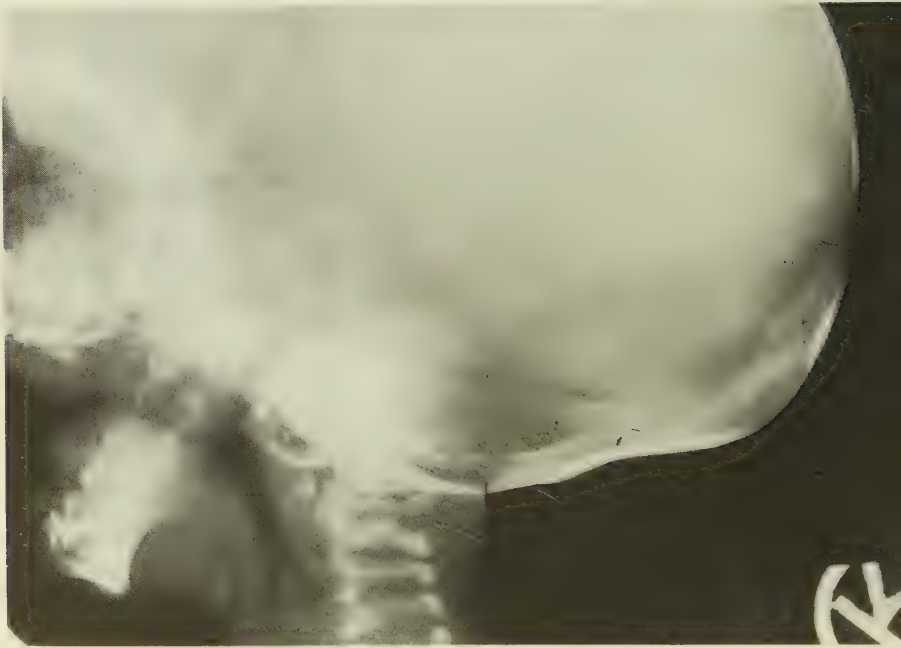


Abbildung 3:

Entwicklung der kindlichen Schädelbasis. Röntgen-
aufnahme vom 14.9.1964.



Abbildung 4:

Tumor von der Seite seiner Befestigung am Autositen gesehen. Man unterscheidet deutlich das rudimentäre Stoma, den Haftstiel und die pigmentierte Anal - Genital - Area.



Abbildung 5:

Der Tumor von seiner freien Seite aus gesehen.
Auf dem gänseeigroßen Knoten werden einzelne
Haare sichtbar.



Abbildung 6:

Vergrößerung des an einen Mund erinnernden Epignathusgebietes.



Abbildung 7:

Vergrößerung der Anal - Genital - Area. Die Pfeile weisen auf die beiden Stomata hin.



Abbildung 8:

Schnitt durch den Tumor.



Abbildung 9:

Skizze des kindlichen Kopfes mit dem aus dem Munde
quellenden Tumor.

LITERATURVERZEICHNIS
=====

1. AHLFELD F. Über einen Fall von Epignathus.
Archiv f.Gynäkologie 1875 7:210-286
2. AHLFELD F. Die Mißbildungen des Menschen.
Leipzig 1880
3. ANDERS Mißbildungsliteratur.
Zentralbl.f.path.Anatomie 1923 36
4. ARNOLD Über behaarte Polypen der Mund-
Rachenhöhle. Virchow Ar-
chiv 1888 111:176-210
5. BAB H. Geschlechtsleben, Geburt u.Mißge-
burt in der asiatischen Mythologie.
Zeitschr.f.Ethnologie 1906 28:269-311
6. BAUCKS On Abnormalities in Childhood past
30 Years.
Geburtshilfe u.Frauenheilkunde.
 1962 22:114
7. BERARDELLI S. Hydramnion and its Relation to
Monstrosities. West Virginia
Medical Journal 1931 27:245
8. BOENING Leitfaden der Entwicklungsgeschichte
des Menschen. Leipzig 1951
9. BOETTGER W. Über den Epignathus und seine Genese
mit Beschreibung eines eig. Falles.
Dissertation Leipzig 1950
10. BONNET Zur Ethnologie der Embryome.
Mschr.f.Gbh.u.Gyn. 1901 13:149
11. BOTTIROLI E. Epignato — una rara monstruosidad
fetal.Bol.soc.de obst.y ginec.
Buenos Aires 1942 21:438
12. BROMAN I. Normale und abnorme Entwicklung d.
Menschen 1911 193
13. BRUNS Über einen Fall von Epignathus
Virchow Archiv 1947 314:134

14. BUDDE Beiträge zum Teratomproblem.
Ziegler 1922 68:537
15. BUECHNER F. Allgemeine Pathologie.
München 1962 300
16. BULSON Teratoma of the Throat.Arch.
Otolaryng. 1926 3:262
17. BUMM Ein Fall von Verdoppelung des
Oberkiefers. Archiv f. klin.
Chirurgie 1925 135:506
18. CORNING Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte
des Menschen 1925
19. DOHLMAN - Large Epignathus Teratoma success-
SJÖVALL fully operated after Birth. Glasgow
Med. Journ. 1953
20. DONDERO A.P. Contributo radiologico alla
casuistica clinica delle mal-
formazioni amniogene. Quderni
radiol.Pavia 1937 1
21. DRIESSEN Demonstration eines Epignathus
Zentralbl.f.allg.Pathol. 1922 33:268
22. EHRICh Teratoid Parasites of the Mouth
Am.Journ.of Orthodontics 1945 31:650
23. ESSBACH H. Paidopathologie, Leipzig 1961
24. EULER Über einen Fall von Epignathus
Dt.zahnärztl.Wschr. 1933 1:856
25. FELLER A. Üb.einen haarigen Polyp im Pharynx
Beitr.z.path.Anat.u.allg.Path.
1919 81
26. FERNER Entwicklungsgeschichte d. Menschen.
1961
27. FISCHEL Über den gegenwärtigen Stand der
Teratologie.
Verh.dt.pathol.Ges. 1908 5
28. FRIEDMAN Dermoid Tumor of the post. Pha-
ryngeal Wall in a Child ten Month
old. Laryngoskope 1931 40

29. GEDDA L. Twins in History and Science.
Illinois 1936
30. GERLINGHOFF D. Beiträge z. Lehre vom Epignathus
Frankf. Ztschr. f. Pathol. 1928 36:1-17
31. GOERTTLER aus: BECKER Humangenetik II 1964
32. GOMEZ F. Casuistics of Monsters in Spain.
Toco-ginecologia practica 1947
33. GOTO Über einen seltenen Fall von
Teratom des Oberkiefers.
Arch. f. klin. Chirurgie 1913 100:1137
34. GRÖGLER Ungewöhnliche Fälle mit Hydram-
nion. Virchow Archiv 1933 289:430
35. GRUBER Bemerkungen zur Teratomfrage.
Ziegler 1934 93:505
36. GRUBER Die Morphologie der Mißbildungen
Fischer Verlag 1958
37. HANKINS Teratoid Tumor of the Parynx
HARDING Arch. Otolaryng. 1932 16:48
38. HENKE - Handbuch der speziellen pathol.
LUBARSCH Anatomie und Histologie 1926
39. HECKER Über einen Fall von Epignathie.
Monatsschr. f. Geburtshilfe 1865
40. HERTWIG Lehrbuch der Entwicklungs-
geschichte. 1925
41. HESS W. Beiträge zur Casuistik der Ge-
schwülste mit zeugungsähnlichem
Inhalte. Dissertation 1845
42. ST. HILAIRE G. Histoire generale et particulaire
des anomalies chez l'homme.
Bruxelles 1837 III:179
43. HOLTRETTTER Nachweis der Induktionsfähigkeit
abgetöteter Keimteile. Wilh. Roux
Archiv f. Entw. Mechanik und Org.
1933 128:584
44. HOSODA Y. A Case of Epignathus with review
of related Jap. Literature.
Keiho Journ. of Medecin 1963 12:61-75

45. HOWART Teratoid Tumors of the Nasopharynx. Journal of Laryng and Otol.
1938 53:386
46. HÜBNER Epignathie und Kasuistik
Erg.d.Pathologie 1911 15:301
47. HUECK W. Morphologische Pathologie
Leipzig Thieme Verlag 1937
48. JOST A. Über einen Fall von Epignathus.
Ztschr.f.Geburtshilfe und Gynäkologie 1958 151:1
49. KIDD Über einen Fall von Epignathie
Cannstatt's Jahresberichte
1856 4:13
50. KOCH Über einen Fall von Epignathus.
Dissertation Erlangen 1899
51. KOHLMAYER H. Parasitäre Doppelbildungen.
Zentralbl.f.Chirurgie 1940
52. KRAMER F. Über eine Mißbildung der Halswirbelsäule bei einem Fall von Anencephalie und Epignathie.
Dissertation Würzburg 1949
53. KRAUS E. Über ein epignathales Teratom.
Virchow Archiv 1929 271:550
54. KUHL U. Polygnathie, Epignathie und Diprosopie, ein Beitrag zur Frage der echten Doppelbildungen.
Dissertation Bonn 1950
55. KUSCHE F. Epignathie nebst Mitteilung eines einschlägigen Falles bei gleichzeitiger Mundhöhlendoppelg.
Dissertation Breslau 1936
56. KUSCHINSKY Lehrbuch d. Pharmakologie
Thieme Stuttgart 1964
57. LEHMANN Entwicklungsphysiologische Entwicklung von Teratomen.
Revue suisse zoologique 1950 57:13

58. LEIBER - Wörterbuch der klinischen Syn-
OLBRICH drome. Urban und Schwarzenberg
München 1963
59. LETTERER E. Lehrbuch der allg. Pathologie
Thieme Stuttgart 1959
60. LEUHART De monstrib; Göttingen 1845
61. LICHTENSTEIN Über Rachendachteratome.
Kl.Wochenschrift 1922 43:2141
62. LOCATELLI L. Biologic Aspects of Problem of
Epignathus.Folia heret.et patho.
Milano 1955
63. LOW A. On Epignathus. Aberdeen 1906
64. LÜTZOW - Two Epignathus Monsters;
HOLM Norsk Mag.f.Laegevidensk 1924 85 819
65. LUKSCH - Wiederholtes Auftreten von
RINGELHAN Teratomen in einer Familie.
Virchow Archiv 1926 261
66. MANCHE PH. Über einen Fall von Epignathus.
Dissertation Berlin 1882
67. MANCINI Sex Determination from nuclear
Chromatine in Explanation of
Pathogenesis of Teratomas.
Zschr.f.Krebsforschung 1956 61
68. MARCHAND Über einen Fall von Epignathus.
Verh.d.dt.Ges.f.Pathol. 1912 15
69. MARCHAND F. Mißbildungen.
Eulenberg Realencyclopädie der
gesamten Heilkunde. 4. Aufl.
1910 722 ff
70. MARCHAND F. Demonstration eines Epignathus.
Centralblatt f.Gyn. 1926
71. MATHIS Ein kongenitaler, behaarter Polyp.
Zschr.f.Stomatologie 1932 24:1534
72. MAJES Een behaarde keelpoliep.
Weekbl. von det Nederl.Tijdschr.
voor Geneskunde 1904 5

73. MIYAMOTO K. A case of asymmetric Twins "Epignathus". World of Obstetrics and Gynaec. 1959 11:785
74. MON W. One Case of the Epignathus. Okalima, fol.anat.Jap. 1962 38:425
75. NATHER Zum Wesen des Epignathus. Über eine seltene Fehlbildung am Gaumen. Arch.f.kl.Chir. 1922 119:73
76. NEUFFLER Über einen Fall von Epignathie. Württemberg.Correspondenzbl. XLIV 1874 11:80
77. OCHSNER - Case of Epignathus.
AYERS Surgery Mosby 1951 30
78. OPPIKOFER Über die behaarten Polypen. Zentralbl.f. Laryng. IV 1911 IV:347
79. OTTO Über einen Epignathus. Archiv f.Gyn. 1878 13
80. PATTERSON Über einen Fall von Epignathie. Anatomischer Anzeiger 1912 41
81. PETERS Drei Fälle von Mißbildungen. Dissertation Bonn 1954
82. PILSHOFER Demonstration eines Epignathus Wiener klin.Wochenschr. 1927 2:959
83. POSCHARISKY Zur Kenntnis der Kranialparasiten. Prager Med.Wschr. 1906 41
84. RENSING A. Beiträge zur Epignathusforschung. Dissertation Münster 1931
85. RETZIUS Zitiert nach Ahlfeld.
86. RIEDEL W. Die bemerkenswertesten Gesichtsmißbildungen der Heidelberger Sammlung.Diss.Heidelbg. 1937
87. RINDFLEISCH - Über einen Fall von Epignathus.
BRESLAU Virchow Archiv 1864:406
88. RIPPMAHN Über einen Fall von Epignathus Virchow Archiv 1864 30
89. ROBIN P. La glossoptose, un grave danger pour nos enfants.Paris 1925

90. ROOS -
DU PREEZ To the Head an enormous Teratoma
constituting a parasitic Siamese
Twin. South Afr.M.J. 1952 26:46
91. ROSEDALE Polygnathus - Epignathus
Archiv Otolaryng. Chicago 1961 74 529
92. RÜBSAAMEN -
LEDER Über den teratogentischen Ter-
minationspunkt. Ziegler 1955 115:348
93. SAITO O. A Case of Malformation "Epi-
gnathus". Journal Okalama 1921 378:371
94. SALISACHS -
GUBERN Sobre un caso de epignato.
Revista esp.de pediatria 1959 -:387
95. SANTI Sopra un caso di polipo congenito
del velo del palatino.
Arch.ital.di Chir. 1929 27:185
96. SCHATZ Die griechischen Götter und die
menschlichen Mißbildungen.
Vortrag 3.5.1901 Wiesbaden
1901
97. SCHIMMING W. Beitrag zur Lehre von den angebo-
renen Rachendachgeschwülsten mit
Beschreibung zweier eigener Fälle.
Diss. Rostock 1934
98. SCHÜKRY Ein Fall von Encranium und Epi-
gnathus bei einem Foetus.
Ztschr.f.Neur.u.Psychiatr.
1923 86:486
99. SCHULZ Begriffsbestimmung der Doppel-
bildungen. Virchow Archiv 1854 7:485
100. SCHWALBE E. Der Epignathus und seine Genese.
Ziegler Pathol.Hefte 1904 36
101. SCHWALBE E. Morphologie der Mißbildungen
u. allg. Mißbildungslehre.
Fischer Jena 1906
102. SCHWARZ Eine weitere Beobachtung eines
behaarten Rachenpolypen.
Arch.f.Ohren-,Nasen-,Kehl-
kopfheilkunde. 1928 117:95

103. SIMMONDS Über Epignathusbildungen.
Münchener med.Wschr. 1908 27
104. SONNENBURG Über einen Fall von Epignathie.
Dt.Zschr.f.Chir. 1885 5:99
105. SOMMERING Zitiert nach Ahlfeld.
106. SPEMAN Entwicklungsphysiologische Studien am Tritonei.
Archiv f.Entw.-Mech:224 1901
" " " " :448 1902
" " " " :581 1903
107. STAHNKE E. Zur Lehre vom Epignathus.
Beitr.z.klin.Chir. 1925 134:573
108. STANZE O. Ein Fall von Epignathus und polypenförmigem Fibrolipoma myxomatodes congenitale der re. Nasenhöhle.Diss.Mchn. 1902
109. STARK D. Embryologie. Thieme 1955
110. STOCKARD C.L. Development Rate and structural Expressions.
Am.Journal of Anatomy 1921 28:115
111. STOCKOE Nasopharyngeal Teratoma.
Brit.Med.Journal 1937 2:909
112. STACHAN G.I. Epignathus; rare Fetal Monstrosity
Journ.Obst.and Gyn.Brit.Emp. 1930 37:577
113. STUPKA Mißbildungen des Nasen- Rachenraumes. Wien 1938
114. THELLUNG Über einen Fall von Epignathus
Dt.Ztschr.f.Chirurgie 1905 78:231
115. TOKUOKA M. On the Epignathus.
Rep.Kinski Gynaec.Soc. 1906 2:197
116. VESTEA Case of congenital Polypous of Epipharynx.
Il Valsalva.Rivista mensile di o.r.l.Roma 1937 13
117. WEGELIN Bericht über die Tätigkeit der St.Gallener naturwiss.Ges.1860 68

118. WEN I.C. Epignathus Teratoma.
Chinese Med.Journal 1933 147:674
119. WILLIS The Borderland of Embryology
and Pathology.
Butterworth/Co London 1958
120. WITTENBERG Über den Epignathus und seine
Genese. Diss. Berlin 1905
121. WYM - WAXMAN - Epignathus survey.
RITCHIE - Am. Journal of Diseases of
ASKOTZKY Children 1956 91:459

Für die Überlassung des interessanten Themas danke ich ganz besonders Herrn Prof. Dr. med. Anton Oberniedermayr, Vorstand der chirurgischen und orthopädischen Abteilung der Universitätskinderklinik München. Herrn Chefarzt Dr. med. Heinz Singer bin ich für viele Anregungen sowie für die bereitwillige Unterstützung zu Dank verpflichtet.

Verbindlichst bedanken darf ich mich bei Herrn Prof. Dr. med. Walter Büngeler, Direktor des pathologischen Instituts der Universität München, der die Verwendung der makroskopischen und mikroskopischen Befunde des Präparates in dieser Arbeit zugelassen hat, sowie Herrn Prof. Dr. med. Axel Georgii, der lebenswürdigerweise die Untersuchung und Beurteilung der Geschwulst übernommen hat.

LEBENS LAUF
=====

Ich, Reiner Hauck, wurde als Sohn der Eheleute Dr. med. Fritz und Friedel Hauck am 7. 10. 1941 zu München geboren. Die Volksschule besuchte ich in Weilheim/Obb. und in München. 1951 erfolgte der Übertritt in das humanistische Wilhelmsgymnasium in München. Die Reifeprüfung legte ich am 17. 7. 1960 ab.

Mein Studium der Medizin begann ich mit dem Wintersemester 1960/61 an der Ludwig - Maximilians - Universität zu München, wo ich mich im Wintersemester 1962/63 der ärztlichen Vorprüfung unterzog. Das zweite klinische Semester studierte ich in Paris, das vierte in Wien. In München beendete ich mein Studium mit dem Staatsexamen am 9.8.1966.

Meine erste Medizinalassistentenstelle trat ich am 1. 11. 1966 an der II. Medizinischen Klinik der Universität München an.

